FACULTE DE MEDECINE DE STRASBOURG

ANNEE 1968 — N° 48

THESE

PRESENTEE POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

PAR

L A N G Léon

né le 20 octobre 1935 à SARREGUEMINES (Moselle)

CONTRIBUTION A L'ETUDE CLINIQUE ET THERAPEUTIQUE DES ALGIES CRANIO-FACIALES PAR ENDOCRANIOSE DE TYPE MORGAGNI - STEWART - MOREL. A PROPOS DE 102 CAS.

Président : M. G.F. GREINER, Professeur.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41552712_0019

FACULTE DE MEDECINE DE STRASBOURG

ANNEE 1968 N° 48

THESE

PRESENTEE POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

PAR

L A N G Léon

né le 20 octobre 1935 à SARREGUEMINES (Moselle)

CONTRIBUTION A L'ETUDE CLINIQUE ET THERAPEUTIQUE DES ALGIES CRANIO-FACIALES PAR ENDOCRANIOSE DE TYPE MORGAGNI - STEWART - MOREL. A PROPOS DE 102 CAS.

Président : M. G.F. GREINER, Professeur.

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

FACULTE DE MEDECINE DE STRASBOURG

Doyen	MM.	CLAVERT
Doyens honoraires		CALLOT
		FONTAINE
Assesseur		CALLOT

- PROFESSEURS TITULAIRES -

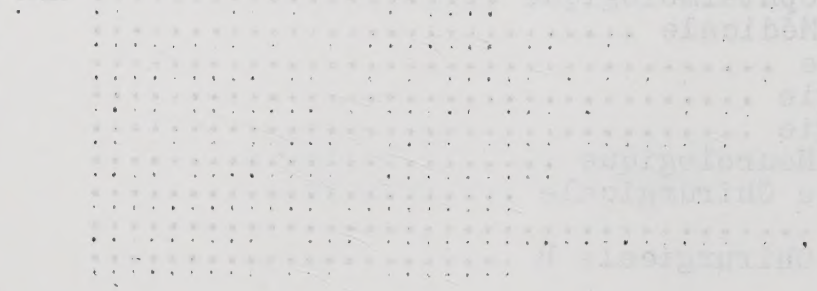
Histologie	ARON
Clinique Dermatologique	BASSET
Chirurgie Infantile	BUCK
Parasitologie et Pathologie Tropicale	CALLOT
Physique Biologique	CHAMBRON
Médecine Légale et Sociale	CHAUMONT
Embryologie et Morphologie expérimentale	CLAVERT
Clinique Chirurgicale A	FONTAINE
Clinique Gynécologique et Obstéricale	GANDAR
Clinique Oto-Rhino-Laryngologique	GREINER
Electro-Radiologie	GROS
Chaire de Pathologie et Clinique Séméiologique Chirurgicale	JUNG
Clinique Psychiatrique	KAMMERER
Physiologie	KAYSER
Biologie Médicale	KLEIN
Anatomie Normale	KORITKE
Anatomie Pathologique	LE GAL
Chimie Biologique	MANDEL
Physiologie Appliquée	METZ
Thérapeutique	METZGER
Chaire de Bactériologie, Virologie et Immunologie Générale	MINCK
Clinique Gynécologique et Obstéricale	MULLER
Clinique Ophtalmologique	NORDMANN
Pneumo-Phtisiologie	OUDET
Pédiatrie et Puériculture	SACREZ
Pharmacologie et Médecine Expérimentale	SCHWARTZ
Clinique Médicale B	STAHL
Pathologie expérimentale	STEPHAN
Clinique Neurologique	N...
Stomatologie	VEDRINE
Hématologie	WAITZ
Clinique Médicale A	WARTER
Clinique Chirurgicale B	WEISS
Hydrologie	N...
Hygiène	N...

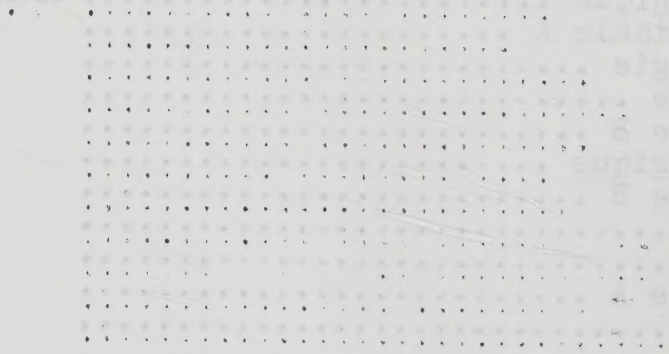
- PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL -

Clinique Ophtalmologique	MM.	BRONNER
Biologie Médicale		KARLI
Histologie		MARESCAUX
Physiologie		MARX
Hématologie		MAYER
Clinique Neurologique		ROHMER
Pathologie Chirurgicale		SEROR
Anatomie		WINCKLER
Clinique Chirurgicale B		WITZ

- PROFESSEURS SANS CHAIRE -

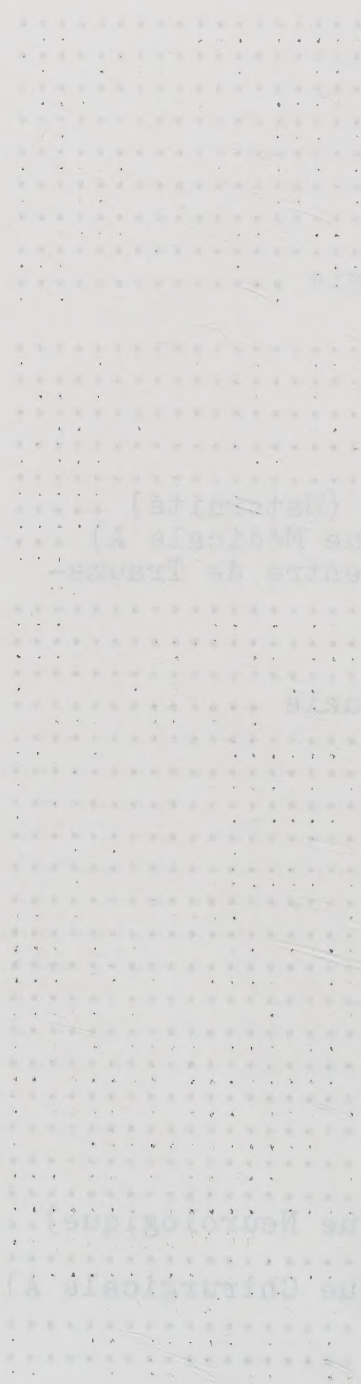
Anatomie Pathologique	MM.	BATZENSCHLAGER
Clinique Chirurgicale A		BOLLACK
Pneumo-Phtisiologie		BURGHARD
Chimie Biologique		CHAMBON
Clinique Médicale B		DORNER
Clinique Neurologique		ISCH
Clinique Médicale B		JAHN
Hygiène		KIRN
Bactériologie		LAVILLAUREIX
Clinique Médicale A		MANTZ
Médecine Légale		MARCOUX





- MAITRES DE CONFERENCES AGREGES -

Clinique Chirurgicale B	MM.	ADLOFF
Anatomie		APROSIO
Clinique Médicale A		ASCH
Pharmacologie		BLOCH
Clinique Médicale B		BOCKEL
Clinique Ophtalmologique		BRINI
Clinique Psychiatrique		EBTINGER
Clinique Médicale B		FINCKER
Département d'Anesthésiologie		GAUTHIER-LAFAYE
Clinique Chirurgicale B		GRENIER
Pathologie expérimentale		HERAN
Clinique psychiatrique		ISRAEL
Pédiatrie et Puériculture		JUIF
Electro-Radiologie		KEILING
Gynécologie et Obstétrique (Maternité)		KELLER
Electro-Radiologie (Clinique Médicale A)		KEMPF Fr.
Pathologie Chirurgicale (Centre de Traumatologie)		KEMPF Y.
Clinique Chirurgicale A		KIENY
Parasitologie		KREMER
Hôpital Orthopédique Stéphanie		LANG
Pédiatrie et Puériculture		LEVY
Clinique Dermatologique		MALEVILLE
Clinique Médicale B		MAURER
Hématologie	Mme	MAYER
Anatomie Pathologique	MM.	PHILIPPE
Pneumo-Phtisiologie		ROEGEL
Institut de Puériculture		ROHMER
Clinique Médicale A		SACREZ
Physiologie		SCHAFF
Pédiatrie et Puériculture		SCHNEEGANS
Clinique Chirurgicale B		SCHVINGT
Clinique Chirurgicale A		SIBILLY
Physique Biologique		VERGNES
Chimie Biologique		VINCENDON
Clinique Médicale A		VOEGTLIN
Electro-Radiologie (Clinique Neurologique)		WACKENHEIM
Electro-Radiologie		WALTER
Electro-Radiologie (Clinique Chirurgicale A)		WARTER P.
Clinique Médicale A		WEILL
Pédiatrie et Puériculture		WILLARD



- PROFESSEUR ASSOCIE -

Clinique Neurologique ..... M. PHILIPPIDES

- AGREGES -

Stomatologie ..... MM. CHAMPY
Stomatologie ..... FRANK
O.R.L. ..... KLOTZ
Médecine Légale ..... MEHL

- AGREGES LIBRES -

MM. BEYER
FORSTER
HOLLENDER
MM. KUHLMANN
KUNTZMANN
MULLER J.N.

- DIRECTEUR DE L'INSTITUT DENTAIRE -

M. le Professeur VEDRINE

- CHARGES D'UN COURS D'ENSEIGNEMENT COMPLEMENTAIRE -

MM. MOISE
SINGER
TISSIER

- SECRETAIRE PRINCIPAL DE LA FACULTE DE MEDECINE -

M. KIEHL

- PROFESSEURS HONORAIRES -

MM. ARON
BURGER
BENOIT
ROEDERER
ROHMER
SCHMID
THIODET
VINTEMBERGER

La Faculté a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées commes propores à leurs auteurs, et qu'elle entend ni les approuver, ni les improuver.

A MES PARENTS

auquels je dois tout.
Qu'ils veuillent trouver ici
le témoignage de ma grande
affection et ma profonde
reconnaissance.

A MA SOEUR

A MES AMIS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur GREINER
Professeur titulaire et Directeur de la Clinique O.R.L.

Nous avons eu le grand honneur de bénéficer de votre enseignement que vous nous avez dispensé avec sympathie, compétence et parfois inlassable patience.
Veuillez trouver ici, le témoignage de notre reconnaissance.

A Monsieur le Professeur KLOTZ

Vous nous faites l'honneur de juger ce travail qu'il nous soit permis de vous adresser ici, l'expression de notre reconnaissance.

A Monsieur le Professeur WACKENHEIM

Nous vous remercions de nous avoir fait le très grand honneur de juger notre thèse et nous vous prions de trouver ici, l'expression de notre respectueuse gratitude.

A Monsieur le Professeur BATZENSCHLAGER

Nous le remercions pour la part qu'il a apporté à notre formation.
Qu'il veuille bien accepter nos respectueux remerciements.

Au Docteur CONRAUX

Qu'il trouve ici l'expression de notre profonde gratitude.

S E R M E N T D ' H Y P P O C R A T E

En présence des maîtres de cette école, de mes chers condisciples, je promets et je jure au nom de l'Etre suprême d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe.

Ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs, ni à favoriser les crimes.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis resté fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

I N T R O D U C T I O N

Les algies crânio-faciales constituent par leur fréquence un problème important, intéressant de nombreuses disciplines médicales : neurologie, ophtalmologie, rhumatologie, stomatologie et oto-rhino-laryngologie.

La variété des manifestations cliniques conduit souvent les patients d'un spécialiste à l'autre.

L'oto-rhino-laryngologiste est fréquemment sollicité à donner son avis, soit, de par le siège de l'algie, soit véritablement en désespoir de cause quand aucune étiologie n'est apparue.

L'important sera de remonter à la cause exacte de l'algie afin de pouvoir traiter rationnellement le malade ; aussi l'oto-rhino-laryngologiste devra-t-il être informé non seulement des douleurs prenant leur origine dans sasphère, mais de tous les autres diagnostics possibles.

Parmi les multiples étiologies, nous nous proposons d'étudier le syndrôme de l'hyperostose frontale interne, affection de carrefour relativement fréquente et

souvent méconnue, caractérisée par un épaississement limité de la table interne de l'os frontal, par des troubles endocrino-métaboliques créant une symptomatologie d'algies crânio-faciales pour lesquelles un travail étiologique peut aboutir à des améliorations et des récessions parfois spéctaculaires.

Nous tenons à remercier notre Maître, Monsieur le Professeur G.F. GREINER, de nous avoir confié ce travail et fait bénéficer de ses observations personnelles.

P L A N D E L'E T U D E

Dans la première partie de ce travail, nous ferons un rappel succint de l'historique de cette affection décrite pour la première fois en 1707 et qui fit l'objet de nombreuses publications, dans les dernières décades principalement.

- L'épaississement de l'H.F.I. restant localisé à la table interne de l'os frontal, le deuxième chapître sera consacré à l'étude de l'embryologie de l'os frontal et des nécanismes de production de cette hyperostose.

- Le troisième chapître envisagera l'étude de l'anatomie et de la vascularisation du frontal de l'adulte.

- Il est des variations de l'os frontal d'origines diverses qu'il convient de différencier de l'hyperostose frontale interne. Le chapître 4 en fera la description.

- Dans la cinquième partie, nous décrirons les lésions observées par les anatomo-pathologistes chez les sujets porteurs d'hyperotose frontale interne.

- L'examen radiologique envisagé dans la sixième partie est incontestablement un des principaux éléments

du diagnostic de l'H.F.I.

- La septième partie fera la description des symptômes associés : - troubles endocriniens (obésité, virilisme, troubles génitaux),

- troubles métaboliques (perturbation du métabolisme glucidique),

- troubles psychiques,

- troubles neurologiques divers.

- La huitième partie envisagera l'étude étiopathogénique de l'H.F.I.. Nous donnerons tout d'abord un résumé des interprétations classiques, puis nous insisterons davantage sur les conceptions actuelles.

- Dans la neuvième partie nous étudierons la conduite à tenir pour l'examen d'un malade atteint d'hyperostose frontale interne.

- Dans la dixième partie nous discuterons le diagnostic différentiel.

- Dans le onzième chapître nous rapporterons l'étude de 102 cas d'H.F.I. observés par le Professeur GREINER.

- Dans la douxième partie nous passerons en revue les différents traitements institués.

H I S T O R I Q U E

L'histoire écrite de l'hyperostose frontale interne débute en 1707 : dans ses "Institutions médicales" parues cette année, le Professeur de Médecine Boerhaave de Leyde, décrit les exostoses de la face interne du frontal.

En octobre de la même année, Morgagni à Venise, lors de l'autopsie d'une femme décédée par rupture du coeur, fit des constations identiques : "l'os frontal offrait à sa base et à la face interne, des bosses très rapprochées, semblables à celles qui existaient également à la base du crâne, surtout sur les apophyses pétreuses, avec la différence que celles-ci étaient plus petites et séparées. Toutes étaient composées d'une substance plus blanche que tout le reste du crâne, en sorte qu'elles semblaient avoir été formées par une sorte d'effusion. Bien que la surface de chacune d'elles fut brillante et polie, il n'était pas possible que toutes ensembles, formant une si grande inégalité et une telle proéminence, ne comprimassent pas considérablement le cerveau sur lequel du reste il ne paraissait aucune lésion partout où il répondait à ces bosses".

Entre 1765 et 1929, la littérature médicale est pauvre en renseignements sur l'H.F.I.

Virchow en 1865 étudie l'H.F.I. chez les sujets âgés.

En 1870 Humphry fait paraître une publication sur les hyperostoses frontales des os du crâne mais sans isoler l'H.F.I.

Au début du siècle les travaux de Dietz et Sippel (1908), Susse (1908), Reichardt (1906), Jacobson (1909) sont consacrés aux troubles psychiques d'accompagnement.

En 1923 Naito, radiologue japonais, décrit l'H.F.I. et estime qu'elle serait une sorte de néoformation compensatrice par congestion dans les cas d'atrophie du cerveau.

Rokitansky considère l'H.F.I. comme similaire des ostéophites de grossesse.

Ce furent Stewart en 1928 et Morel en 1929 qui les premiers dégagèrent de l'H.F.I. et des signes associés fréquents, la notion de syndrôme.

Stewart note la fréquence de l'H.F.I. chez les aliénés, son association avec l'obésité et sa grande fréquence dans le sexe féminin. Du point de vue étiologique,

il invoque des troubles de l'hypophyse.

En 1928, Greig fait jouer le rôle important à l'hypocalcémie.

En 1929, Morel fait publier la première étude d'ensemble anatomo-pathologique et clinique du "syndrôme de l'hyperostose frontale interne avec adipose et troubles cérébraux" connu dans la littérature sous le nom de syndrôme de Stewart-Morel".

Pour Morel le syndrôme se compose :

- d'une hyperostose symétrique interne, limitée aux os frontaux,
- d'une adipose symétrique rhizomélique et médiane du corps,
- de troubles génitaux.

Morel invoque l'adhérence de la mure-mère comme facteur pathogénique.

Entre 1930 et 1935 paraissent les travaux de Von Bogaert, de Schiff et Trelles.

Vers 1935, Moore et Carr élargissent un peu ce cadre clinique en lui faisant quitter le domaine psychiatrique.

Henschen, outre l'H.F.I. et l'obésité, décrit le virilisme.

L'auteur scandinave estime que les troubles neurologiques ou psychiques ne sont pas nécessaires pour caractériser le syndrôme de Morgagni ; aussi finira-t-on par aboutir à une scission du syndrôme de l'H.F.I. en deux syndrômes :

- le syndrôme de Stewart-Morel avec H.F.I., adiposité et troubles neuropsychiques.

- le syndrôme de Morgagni avec H.F.I., virilisme et adiposité.

Henschen se prononça pour l'individualité du syndrôme de Morgagni ; grâce au dénominateur commun constitué par l'H.F.I., quinze années plus tard les deux syndrômes seront réunis sous le nom de syndrôme de Morgagni-Morel.

Henschen pour sa part a insisté sur la prépondérance féminine, son existence dans 40 % des cas après la ménopause.

Les travaux de Henschen seront suivis de diverses publications dont celles de Schneider (1936), Abely et Delmont (1937), Schachter (1937)

Pende, suivi par une grande partie de l'école italienne, considère l'H.F.I. comme un processus ostéodystrophique du crâne, dans lequel l'appareil diencéphalo-hypophysaire occupe une place prépondérante.

Mortimer en 1937 montre l'influence des extraits hypophysaires sur la formation d'un épaississement crânien chez le rat.

En 1939, Bartelheimer montre l'importance des troubles métaboliques ainsi que l'association fréquente d'un diabète hypophysaire.

Pressier et Secrétan (1940) concluent à un dysfonctionnement du système infundibulo-hypophysaire.

A partir de 1940 les travaux se multiplient et sont pour la plupart à visée pathogénique ; de nombreuses disciplines médicales s'y consacrent :

- L'anatomie pathologique,
- La psychiatrie (apathie, céphalées, troubles du caractère),
- La radiologie,
- L'endocrinologie (obésité, virilisme, troubles de la glycorégulation),
- La cardiologie (hypertension)
- L'ophtalmologie (cataracte)
- La dermatologie (verrues séborrhéiques).

En 1940, les travaux de Roger, Schachter, Bouduresques, mettent en évidence l'atteinte diencéphalo-hypophysaire.

L'école strasbourgeoise du Professeur J. Warter apporte à partir de 1948 une très importante contribution à l'étude de l'H.F.I.

De ces travaux, il ressort que l'hyperostose peut exister à l'état solitaire et qu'elle n'est pas toujours liée au virilisme, aux troubles psychiques, à l'adiposité, qu'elle se rencontre fréquemment chez la femme jeune, que souvent il existe des troubles qui peuvent s'identifier avec une hyperfolliculinie.

Ces constations ont fait naître la théorie de l'hyperfolliculinie sur laquelle nous reviendrons au cours du chapître consacré à l'étiopathologie et à la thérapeutique.

Calame (1950) insiste sur le rôle de l'hypophyse : Heino (1955) insiste sur les altérations des glandes endocrines ; Dedieu - Anglade en 1960 fait une étude historique et bibliographique des troubles mentaux.

De 1960 à 1962, les auteurs tchèques Silinkowa et Malkova, Malek décrivent des associations pathologiques :

- H.F.I. et stérilité
- H.F.I. et myomatose utérine
- H.F.I. et gestation tardive.

Les publications de Boulard C. et Scotto J.C., résument un travail intéressant effectué à partir de 1950.

Il est curieux de constater que ce syndrôme dans lequel les algies crânio-faciales sont si fréquemment signalées, ne semble pas avoir été l'objet de travaux de la part des oto-rhino-laryngologistes.

DEVELOPPEMENT EMBRYOLOGIQUE ET EVOLUTION DE L'OS FRONTAL

Pour comprendre le mécanisme de formation de cette surcharge au niveau de la table interne de l'os frontal, un rappel embryologique est nécessaire. Il permettra de mieux suivre l'évolution de l'hyperostose au niveau de l'os frontal adulte.

L'os frontal est un os de membrane, mis à part l'épine nasale qui est d'origine cartilagineuse.

Il se constitue à partir de deux moitiés symétriques. Chez l'embryon, il existe pour chacune d'elles un centre d'ossification n'apparaissant qu'à la fin du deuxième mois, au niveau de ce qui sera l'arcade orbitaire ; de là partent des trabécules osseuses vers les parties horizontale et verticale du frontal.

Ces deux parties indépendantes s'engrènent dans leur partie inférieure après la naissance, constituant la suture métopique ou médio-frontale. Elles restent plus longtemps séparés dans leur moitié supérieure au niveau de la fontanelle antérieure ou bregmatique.

La suture métopique sera la première à s'effacer. Pendant leur développement les hémifrontaux changent de

courbure : dans les premiers stades, la partie orbitaire et la partie frontale forment un angle très obtus. Pendant le développement ultérieur cet angle diminue, quoique encore très ouvert chez le nouveau-né.

Les cavités sinusiennes frontales apparaissent vers la deuxième année. Elles forment le toit de la cellule ethmoïdo-frontale la plus antérieure. L'extension de la résorption osseuse crée la cavité frontale du sinus.

De petites dimensions jusque vers 7 - 8 ans, ce n'est qu'à la puberté que le développement du sinus s'accentue.

Dans l'ossification du frontal on assiste d'abord à la calcification des fibres conjonctives qui deviennent des travées directives. Des cellules conjonctives se disposent à leur surface, s'entourant d'osséine, d'abord molle puis calcifiée : ce sont les ostéoblastes.

Une nouvelle couche de cellules se dispose à la surface de la lamelle osseuse formée et ainsi plusieurs lamelles se recouvrent. Les travées formées se réunissant constituent un large réseau contenant du tissu médullaire. Le tissu qui se forme ainsi est un tissu spongieux.

Le nodule de tissu spongieux progresse en surface par sa périphérie. On donne le nom de lame homogène de préossification à la région où les cellules prennent le type d'ostéoblastes.

Cette lame clive l'ébauche fibreuse du futur os plat en deux lames : une profonde et une superficielle. Ces deux lames donneront respectivement un périoste interne et un périoste externe. Les régions où l'ossification n'a pas encore paru restent molles et fribreuses : ce sont les sutures qui s'accroissent, tout en cédant du terrain à l'os, tant que dure le développement. L'accroissement en surface se fait au dépens de ces zones fibreuses, l'accroissement en épaisseur se fait au niveau des deux lames qui jouent le rôle des périostes, la lame externe étant la plus active. La croissance est appositionnelle, mais des phénomènes de résorption osseuse interviennent aussi, l'érosion se faisant à la face interne, des phénomènes d'apposition sur la face externe.

Le tissu ainsi formé et résorbé est du tissu spongieux, persistant sous forme de diploé, dans la partie moyenne de l'os ; mais au niveau des deux périostes, externe et interne, il va se former de l'os compact constitué de systèmes de Havers non concentriques. Les deux zones compactes ainsi constituées, portent le nom de tables externe et interne.

L'âge adulte n'est pas une période de stagnation morphologique absolue, les processus qui ont déterminé la croissance y poursuivent leur action encore longtemps

et de plus en plus faiblement et cela jusqu'à la vieillesse.

L'augmentation des forces mécaniques se traduit par l'augmentation des travées intraosseuses, c'est-à-dire de la densité et du poids de l'os.

L'os du vieillard devient plus spongieux et par conséquent plus léger.

ANATOMIE DE L'OS FRONTAL

L'os frontal, impair, médian et symétrique, délimite le crâne cérébral en avant et couronne le massif facial ; on y distingue deux portions d'orientation très différente : la plus haute et la plus étendue, convexe en avant, concave en arrière, est frontale proprement dite, constitue la partie la plus antérieure de la voûte du crâne et recouvre les lobes frontaux du cerveau ; l'autre portion horizontale dans son ensemble, est presque perpendiculaire à la précédente et constitue la majeure partie de l'étage antérieur de la base du crâne, supporte les lobes frontaux et sert de voûte aux cavités orbitaires.

I. La surface endocrânienne

A) La portion frontale concave dans tous les sens, est divisible en moitiés symétriques par la gouttière du sinus veineux longitudinal supérieur ou gouttière sagittale.

Chaque moitié de la portion frontale est lisse et pour ainsi dire sans impression de circonvolutions

frontales, on y voit seulement les sillons artériels de la branche la plus antérieure de l'artère méningée moyenne ainsi que quelques inconstantes empreintes de granulations.

Le pôle de chaque lobe frontal marque sa trace très vague, immédiatement à droite et à gauche de la crête endofrontale.

B) La portion orbito-nasale est divisée médianement par une large échancrure ethmoïdale, antéro-postérieure, ouverte en arrière, étendue en avant jusqu'au trou borgne, dans cette échancrure vient s'interposer la lame criblée de l'ethmoïde.

A droite et à gauche se trouve une lame convexe supérieurement, toit ou lame orbitaire mamelonnée par les circonvolutions et sillons orbitaires du lobe frontal.

II. La face exocrânienne

Elle ne paraît pas impliquée dans le syndrôme pathologique que nous étudions ; nous en résumerons très brièvement les caractères essentiels :

A) La portion frontale, convexe dans tous les sens, d'abord ascendante puis fuyante en arrière et en

dehors, est lisse et sous-épicrânienne. Elle est limitée à droite et à gauche de la ligne médiane, par l'arcade orbitaire qui s'étend de l'apophyse orbitaire externe à l'apophyse orbitaire interne, vers son tiers interne, cette arcade est légèrement entaillée par l'échancrure ou trou sus-orbitaire.

B) La partie orbito-nasale, horizontale, présente la contre-partie de ce qu'on a vu du côté endocrânien, c'est-à-dire deux voûtes orbitaires séparées par l'échancrure ethmoïdale.

III. Bord circonférentiel

Il présente à considérer deux segments :

- le segment horizontal, limite en arrière les bosses orbitaires,
- le segment vertical s'articulant avec les pariétaux.

VASCULARISATION DU FRONTAL ET DE LA DURE-MERE ADJACENTE

L'os frontal et la dure-mère adjacente sont vascularisés par l'artère méningée antérieure, branche de la carotide interne, alors que le reste de la boîte crânienne l'est par les branches issues de la carotide externe.

L'artère ophtalmique tire son origine de la carotide interne, au niveau de l'apophyse clinoïde antérieure, en pleine cavité crânienne par conséquent.

De son origine, l'artère ophtalmique se porte en avant et un peu en dehors vers le trou optique. Elle s'engage dans ce trou en compagnie du nerf optique dont elle longe le côté inféro-externe et débouche ainsi dans la cavité orbitaire.

Dans cette cavité l'artère est située tout d'abord tout près de sa paroi externe, en dehors du nerf optique, entre le nerf de la sixième paire et le muscle droit externe. Changeant bientôt de direction, elle oblique en-dedans, croise le nerf optique et atteint la paroi interne de l'orbite. Là, s'infléchissant de nouveau sur elle-même, elle se porte d'arrière en avant, en suivant toujours la paroi orbitaire interne, le long du bord inférieur du grand oblique. Elle ch mine ainsi jusqu'à la

poulie de réflexion de ce dernier muscle, où elle bifurque en deux branches, l'une ascendante ou frontale, l'autre descendante ou nasale, ce sont là les deux branches terminales.

Dans son trajet orbitaire, cette artère fournit un grand nombre de branches collatérales : la lacrymale, la centrale de la rétine, la sus-orbitaire, les ciliaires courtes postérieures, les ciliaires longues postérieures, la musculaire supérieure et la musculaire inférieure, l'ethmoïdale postérieure, l'ethmoïdale antérieure, la palpébrale inférieure et la palpébrale supérieure.

L'artère ethmoïdale antérieure s'engage dans le conduit orbitaire interne antérieur et parvenu sur la lame criblée, se partage en deux rameaux :

a) un rameau nasal qui descend dans la fosse nasale correspondante à travers le trou ethmoïdal

b) un rameau méningien où l'artère méningée antérieure, destinée à la dure-mère de voisinage et tout particulièrement à l'extrémité antérieure de la faux du cerveau, ainsi qu'à l'os frontal.

Participant accessoirement à la vascularisation du frontal nous pourrons citer l'artère frontale interne, une des branches terminales de l'ophtalmique, la seconde étant l'artère nasale. L'artère frontale interne, placée

en-dedans de l'artère sus-orbitaire ou frontale externe, donne essentiellement une branche profonde sous-musculaire pour les muscles et le périoste crânien.

Les veines sont satellites du système artériel.

VARIATIONS DE L'OS FRONTAL

En dehors des manifestations pathologiques de l'hyperostose frontale interne, il est des variations de l'os frontal d'origines diverses, que nous envisagerons dans ce chapître, pour pouvoir les différencier du syndrôme de Morgagni - Stewart - Morel.

L'os frontal décrit correspond à un certain type, mais il existe naturellement des variations d'un individu à l'autre, dont les origines diverses peuvent être ostéogénétiques, musculaires, ligamentaires, encéphaliques.

1° Parmi les variations d'origine ostéogénétique on cite :

a) Le métopisme ou persistance de la structure métopique ; anomalie qui existe suivant les auteurs chez 3 à 9 % des sujets.

b) Le torus supra-orbitalis :
On l'observe dans les races humaines fossiles (homme de Néanderthal) et actuellement chez les races les plus primitives (aborigènes d'Australie). En Europe cette anomalie existe à l'état fruste.

Le torus est une expansion de l'exocrâne formé par un épaississement de la table externe ; il convient de le différencier du simple soufflage de l'os par les sinus frontaux.

Parmi les variations d'origine ostéogénétique, il convient encore de classer les variations des cavités pneumatiques frontales. Une asymétrie légère est normale, éxagérée, elle est liée à l'hyperplasie ou à l'absence de l'un des sinus frontaux, sans pour autant constituer une altération pathologique.

L'hypoplasie ou l'agénésie peut intéresser les deux sinus frontaux. Les sinus frontaux peuvent être soudés par l'hyperdéveloppement. En cas d'hyperdéveloppement en surface, la cavité pneumatique peut atteindre l' apophyse orbitaire externe, ou s'étendre dans l'écaille du frontal ou en arrière dans le toit de l'orbite.

L'hyperdéveloppement peut aussi se faire en épaisseur avec augmentation de la saillie des bosses orbitaires.

2° Par ailleurs, on peut admettre que le développement de l'os frontal est lié à celui des lobes frontaux. Parmi les nombreuses formes de front, deux sont caractéristiques.

a) Le front droit, haut, large, bombé. Il se retrouve chez l'enfant, le brachycéphale et en pathologie chez d'hydrocéphale.

b) Le front bas, fuyant, étroit. Il s'observe chez les races primitives et en pathologie chez les micro-céphales.

Entre ces deux formes extrêmes, tous les intermédiaires sont possibles.

3° Mais la forme du front dépend aussi des facteurs non encéphaliques ; la croissance du crâne, si elle est entravée dans sa partie postérieure peut entraîner un hyperdéveloppement compensateur en avant : fronto-céphalie.

4° Les variations d'origine musculaire ou ligamentaire n'entraînant que de faibles modifications de détail.

5° Les modifications liées au sexe, sont plus caractéristiques, intéressant la partie verticale du frontal.

La glabelle, les arcades sourcilières sont bien développées dans le sexe masculin ; les bosses frontales réduites, le front prend un aspect fuyant.

Le crâne féminin se rapproche du crâne de

l'enfant, les bosses frontales sont plus saillantes, le front moins fuyant, plus droit, les arcs orbitaires et sus-orbitaires moins marqués de même que les reliefs sinusiens (glabelle et bosses sourcilières).

A N A T O M I E P A T H O L O G I Q U E

Après les travaux de Calame, il est admis que "la table externe n'est pas touchée, le diploé non plus ; sous la table interne, qui emmure progressivement les ponts fibro-vasculaires reliant l'os à la dure-mère.

L'os néoformé subit secondairement la spongiose. Les cavités spongiosées se remplissent de moelle hématopoïétique. A tous les instants, peuvent survenir des phénomènes involutifs, stabilisant le processus ou provoquant même l'atrophie".

Le procéssus osseux, ne progressera pas régulièrement. Calame a pu distinguer des "hyperostoses en progression, des hyperostoses stabilisées et des hyperostoses remaniées".

Macroscopiquement, l'hyperostose se présente sous l'aspect de reliefs de taille variable (du pain de riz à celle d'une amande), symétriquement disposés, respectant la suture médio-frontale, en arrière la suture coronale

et le sillon de l'artère méningée moyenne, en bas ils s'arrêtent à la partie horizontale du frontal. Il est des cas, où la prolifération osseuse, intéressera le toit des orbites ainsi que les régions latérales de la base du crâne.

Microscopiquement

- l'hyperostose en progression est caractérisée par le développement d'une prolifération endostale qui transforme les espaces médullaires en canaux de Hawers par apposition interne et refoule au devant d'elle, vers la dure-mère, les lames d'agate de l'ancienne table interne.

- les hyperostoses stabilisées montrent une spongieuse néoformée, bien limitée par les lames d'agate de l'ancienne table interne dépourvue d'activité ostéoblastique et dont les cavités s'emplissent de moelle hématopoïétique.

- les hyperostoses remaniées comportent des zones où la spongieuse néoformée subit une involution atrophique de degré variable.

Plusieurs faits sont intéressants à considérer :

a) La prolifération se développe à partir de la table interne de l'os.

b) Les lésions ne sont pas celles observées au cours du processus inflammatoire ou après un traumatisme,

elles sont différentes de celles décrites au cours de l'involution sénile.

c) Le processus peut à tout moment s'interrompre voire même évoluer vers l'atrophie.

R A D I O L O G I E

Grâce à l'examen radiologique, le diagnostic de l'hyperostose frontale interne est possible "in vivo".

Différentes techniques , radiographies standards, radiographies de contact, tomographies et pantomographies (tomographie en coupes très épaisses), seront utilisées pour l'exploration radiologique du frontal.

Depuis Moore, la classification morphologique en quatre types est adoptée :

I) L'hyperostose frontale interne proprement dite, peut correspondre à un épaississement homogène, mais plus fréquemment encore, elle apparaît sous forme de travées confluentes, saillantes, à disposition radiée. L'épaisseur variable, peut atteindre 20 mm.

2) L'hyperostose fronto-pariétale, l'épaississement prédomine au niveau de la partie centrale du pariétal et aussi dans deux zones latérales symétriquement disposées sur le frontal.

3) La Nébula-Frontalis : la condensation intéresse l'écaille du frontal et se traduit radiologiquement par une aire hyper-opaque de forme grossièrement triangulaire et dont la base se confond avec l'écaille du frontal.

4) L'hyperostosis calvariae diffusa : la condensation importante intéresse toute la voûte osseuse, le crâne prenant un aspect opaque uniforme. La périmétrie crânienne étant respectée, l'épaississement se réalise aux dépens de la capacité de la boîte crânienne.

Devant un épaississement de l'écaille frontale, supérieure à 10 mm, localisé à la table interne, symétriquement disposé, avec intégrité de la table externe, le diagnostic différentiel ne se posera pas et en pratique l'hyperostose ne se confond guère avec certaines formes d'ostéosarcomes, voire de méningiomes.

LES SYMPTOMES ASSOCIES

Aux lésions crâniennes s'associent différents autre troubles : endocriniens, métaboliques, neurologiques, psychiques.

A - Les troubles endocriniens réalisent un tableau particuliers fait de trois symptômes cardinaux : l'obésité, le virilisme, les troubles génitaux.

La fréquence de l'obésité est diversement appréciée suivant les auteurs ; en moyenne elle se rencontre dans environ les trois quarts des cas. Elle est de type tronculaire, sujette à d'importantes et rapides fluctuations.

L'obésité respecte le visage généralement ; elle s'accompagne volontiers d'une coloration de la peau, sous forme de rougeur diffuse ou de capillarèse, voire de vergetures.

L'hyperorexie n'est pas fréquente ; l'obésité peut être considérée comme étant endogène, apparaissant soit dans un contexte hérédo-familial, soit après des agressions diverses au premier rang desquelles se

placent les accidents de la vie génitale (avortements grossesses).

L'obésité peut faire défaut et cela surtout chez les sujets ou jeunes ou très âgés.

- Le virilisme, moins fréquent que l'obésité, est d'abord un virilisme pilaire, avec disposition masculine, à la face (lèvre supérieure, menton), à la périphérie des aréoles mammaires et à la ligne ombilico-pubienne.

Souvent le visage se présente avec des apophyses saillantes, des traits grossiers, des bosses frontales exagérées.

- Les troubles génitaux, tout en étant constants, se présentent de façon variable :

a) Au cours de l'installation de la ménopause, les symptômes se confondent avec ceux conditionnés par le climatère. Pourtant, l'H.F.I. semble provoquer la persistance anormale des troubles fonctionnels de la ménopause.

b) En phase d'activité génitale, il s'agit d'hyperménorrhée ou au contraire d'oligo et d'hypoménorrhée voire d'aménorrhée complète.

L'examen clinique gynécologique ne montre rien de particulier.

Les examens complémentaires permettent d'individualiser deux tableaux.

L'hyperfolliculinie est évoquée en cas d'un syndrôme prémenstruel franc, associé à des règles abondantes ou à l'opposé à une aménorrhée avec conservation de la libido.

L'étude des frottis vaginaux confirme l'existence de cette forme hyperfolliculinique décrite par le Professeur J. WARTER.

La deuxième éventualité plaiderait en faveur d'une hypofolliculinie (oligoménorrhée, dépression de la libido, absence de syndrôme prémenstruel), mais les frottis vaginaux ne l'objectivent pas.

En dehors de l'obésité, du virilisme, des troubles ovariens, d'autres dysendocrinies sont décrites :

- L'association H.F.I. - dysthyréose n'est pas rare ; il est des observations d'hyperthyréose, mais à l'opposé, certains auteurs rapportent des cas de myxoedème.

- D'autres associations sont signalées avec un syndrôme adiposo-génital, un diabète insipide, un gigantisme acromégaloïde.

Chez l'homme, les cas publiés ne représentant environ que 3 %, l'obésité est mixte, la pilosité affecte une disposition de type féminin. L'insuffisance testiculaire sera plus ou moins importante, associée à une impuissance et du point de vue morphologique à un hypodéveloppement des organes génitaux externes.

Les examens complémentaires montrent un abaissement de 17 cétostéroïdes.

B - Les troubles métaboliques :

L'élément dominant est constitué par la perturbation du métabolisme glucidique. Chez la femme jeune, il s'agit d'un état prédiabétique se traduisant par une anomalie de l'épreuve d'hyperglycémie provoquée. A un stade ultérieur, un diabète véritable pourra s'installer, de type "surfonctionnel", insulino-résistant, l'épuisement pancréatique étant secondaire, à la production exagérée d'hormones hyperglycémiantes.

C - Les troubles psychiques :

paraissent dépourvus de toute spécificité ou d'originalité particulière.

Ce qui est caractéristique, c'est la désespérante tenacité des troubles.

Si tous les syndrômes mentaux, peuvent se rencontrer, les observations divergent suivant qu'elles sont recueillies en clientèle de ville, ou en milieu asilaire. Les démences séniles se voient avec plus de fréquence en milieu hospitalier, à l'opposé, en consultation externe, les névrosés, les caractériels seront surtout dépistés.

Les troubles thymiques dissociés en modifications de l'humeur et en troubles du caractère, l'emportent sur les troubles intellectuels.

- L'anxiété et la tristesse, troubles de l'humeur, figurent dans nombre d'observations. Ces modifications s'étendent d'une simple "inclination vers la tristesse" jusqu'aux épisodes dépressifs.

- Les troubles du caractère se manifestent communément très tôt, sous forme d'une instabilité hargneuse et agressive.

A propos des troubles intellectuels, il convient d'insister sur la fréquence des délires, soit au cours de l'évolution de démence précoce, soit qu'ils se constituent sous la forme d'un délire chronique.

D - Troubles divers

Diverses associations pathologiques sont signalées : l'hypertension artérielle pour certains auteurs (Morel, Carr). Elle ne serait que la conséquence de la sclérose vasculaire normale, compte tenu de l'âge général des malades.

Les verrues séborrhéiques décrites par Jadassohn et Martin, et plus récemment par Meyer, plus fréquentes chez les hommes, sont multiples, disposées en ceinture.

En 1951, Morel, conclut à l'existence d'une cataracte dans 18 % des cas.

La lithiase biliaire, peut être considérée comme presque constante, en cas l'hyperostose importante.

E - Les troubles nerveux

Les céphalées représentent l'éventualité la plus importante ; ces algies sont caractérisées par leur fréquence, mais auusi par leur ténacité.

D'allure paroxystique, de durée et d'intensité variables, se greffant sur un fond douloureux quasi permanent, leur évolution s'échelonne sur de nombreuses années.

Chez la femme en période d'activité génitale, ces céphalées sont rythmées par le cycle menstruel : augmentées au cours des phases prémenstruelles. Après la survenue de la ménopause, le syndrôme s'aggrave et les algies sont fréquemment permanentes. Ce qui semble caractériser ces céphalées, c'est leur résistance aux traitements symptomatiques habituels.

Leur topographie est variable ; mais la localisation frontale ou fronto-sus-orbitaire est relativement fréquente, fronto-occipitale "en casque", cervico-occipitale , bitemporale.

Les troubles des instincts, s'ils sont décrits, consistent presque exclusivement en troubles de l'appétit. L'hyperorexie et l'hyperphagie entraînent souvent la constitution d'une obésité par excès d'appétit. L'appétence particulière pour les médicaments, encore favorisées par la symptomatologie fonctionnelle est retrouvée.

L'anorexie mentale, à l'opposé, est une éventualité rare.

Les troubles de l'instinct sexuel s'ils existent, rentrent dans le cadre de l'hypogénitalisme.

Les troubles du sommeil, cités pour la première fois par Morel, sont variables, d'un sujet

à l'autre : tantôt il s'agit d'une insomnie, tantôt de l'inversion du rythme du sommeil.

Des éventualités rares, concernent l'atteinte des nerfs crâniens, ou des syndromes encéphaliques, corticaux ou non.

L'épilepsie est loin d'être exceptionnelle. En 1955, Lange souligne que l'atteinte est toujours une épilepsie centrencéphalique.

ETIOPATHOGENIE DU SYNDROME DE L'H.F.I.

La complexité du syndrôme de l'H.F.I. rend difficile l'interprétation pathogénique.

Nous donnerons tout d'abord un résumé des interprétations classiques, puis nous insisterons davantage sur les conceptions actuelles, qui sans nier le rôle des facteurs invoqués par les auteurs classiques, tendent à constituer un faisceau d'argumentation en faveur d'une origine endocrino-hypothalamique.

I - Les théories classiques

A) Facteurs mécaniques

En 1896, Clouston établit la théorie de la congestion. Chez des sujets internés pour psychose périodique, Clouston suppose qu'au moment des phases d'excitation il se produit une congestion passive des branches de la carotide interne.

Pour Stroebe en 1903, l'H.F.I. serait le résultat d'un simple phénomène de compensation à la suite de l'atrophie du cerveau frontal, la boîte crânienne comblerait le vide par une néoformation osseuse.

Morel en 1930, propose la théorie de la traction , la dure-mère exerçant une certaine traction sur la table interne, et cela surtout au cours du décubitus, serait à l'origine de l'H.F.I.

Ces auteurs invoquent en fait l'intervention d'un facteur vasculaire.

b) Les facteurs inflammatoires

Un pas a été franchi avec l'introduction des théories inflammatoires de l'endocrâniose qui font apparaître l'H.F.I. comme une maladie régionale.

- Parmi les partisans les plus convaincus de l'origine inflammatoire, Bertolloti en 1926 note dans de nombreux cas, l'existence d'une pansinusite chronique qui déterminerait un épaississment réactionnel.

- Pour Salotti, la sinusite de type chronique provoquerait une véritable méningite calcifiante et ossifiante.

- Lunedei envisage l'hypothèse d'une réaction inflammatoire méningée hyperegique dues à des foyers lointains (adéno-mésentriques, buccaux ...), les méninges constituant un organe de choc.

Les travaux ultérieurs ont vite fait

d'infirmer cette hypothèse : Le crâne inflammatoire comporte une réaction ostéitique périsinusienne, irradiant en halo autour des sinus. Il s'agit donc avant tout d'une hyperostose ethmoïdo-spénoïdale et de la fosse moyenne. L'hyperostose frontale interne par contre, ne se manifeste pas au voisinage des sinus mais bien à distance. Elle se rencontre souvent en l'absence totale de manifestations inflammatoires sinusiennes. Les sinus frontaux sont le plus souvent bien transparents.

Par ailleurs, à égalité d'incidence de la sinusite dans les deux sexes, correspond une prépondérence écrasante d'H.F.I. chez la femme.

C) Les facteurs endocriniens

Les essais d'interprétations locales et régionales n'ayant pu répondre à l'ensemble des symptômes, l'attention fut attirée sur des facteurs généraux, essentiellement d'ordre endocriniens.

La plupart des anomalies, comme les troubles de la glycorégulation, l'obésité, le virilisme pilaire se rencontrent dans d'autres affections dont l'origine endocrinienne ne fait aucun doute.

Ces constations permettent de considérer

l'H.F.I. comme une endocrinopathie, sans toutefois pouvoir expliquer le mécanisme précis de sa pathogénie. Plusieurs théories se sont affrontées :

1) La théorie hypophysaire

La théorie hypophysaire humorale fut retenue par certains auteurs qui constatèrent l'association de l'H.F.I. avec une tumeur hypophysaire. Dans la majorité des observations une telle lésion n'existait guère.

Par ailleurs, le dérèglement hypophysaire restait à préciser.

Pour Henschen, il s'agit d'une gérontomorphose post-ménopausique. Il s'appuit sur le caractère presque exclusivement féminin de l'affection, son apparition après la ménopause, sur l'analogie de l'habitus ménopausique et de l'habitus morgagnien.

On ne peut pourtant pas ignorer l'existence des cas masculins, ni l'existence relativement fréquente de l'H.F.I. chez les sujets jeunes, ni la coexistence de troubles neuro-psychiques, ni le fait que l'H.F.I. peut coexister avec des syndrômes d'hypofonctionnement hypophysaire.

- Pour Mortimer, il s'agit d'un dérèglement portant sur l'hormone somatotrope. Pourtant, il n'a jamais été possible de mettre en évidence les critères objectifs d'une hypersécrétion de L.T.H.

Les recherches cliniques, biologiques et anatomopathologiques portant sur le système diencéphalo-hypophysaire n'ont objectivé aucun résultat significatif, aussi, d'autres théories prendront naissance.

2) La théorie ovarienne

L'H.F.I. prédominant dans le sexe féminin, certains auteurs concentrèrent leurs recherches sur d'éventuels troubles ovariens. Les examens nécropsiques pratiqués chez les ménopausées, ne portaient que sur des glandes atrophiques.

Pour le Professeur J. Warter, il est logique d'admettre que le processus commence et se développe chez la femme jeune.

Dans ces cas, outre l'H.F.I., les malades présentaient des symptômes cliniques, évoquant l'hyperfolliculinie sous la forme de troubles menstruels, telle qu'une irrégularité du cycle

avec oligoménorrhée, mais surout sous la forme de troubles divers prémentruels, se manifestant pendant une dizaine de jours, tension mammaire, angoisse, nervosisme, gonflement abdomino-pelvien et réalisant le syndrôme prémenstruel de Gilbert-Dreyfus.

Par ailleurs, dans le cadre des troubles neuro-végétatifs, certaines céphalées à renforcement prémenstruel sont évoquées par divers auteurs ;

D'ailleurs depuis les travaux de Rief, Polter, Gardner, Pfeiffer aux U.S.A., de Clavert et Benoît en France, la réalité de "l'os folliculinique" était acquise.

Dans l'article de Warter que nous citons, sous l'influence de la folliculine "les cellules de la partie inférieure du cartilage de conjugaison s'hypertrophient et dégénèrent, les axes conjonctivo-vasculaires prolifèrent et pénètrent à l'intérieur des cellules dégénérées, détruisent l'ossification primitive cartilagineuse et créant au milieu des débris cartilagineux une ossification définitive haversienne.

Ainsi la folliculine, exerçant sur le cartilage hypertrophique une action ostéogénique,

est parmi les hormones qui influencent le plus la formation de l'os celle qui intervient au premier chef dans la réalisation de l'H.F.I."

"Dans une première phase d'hyperfolliculinie se constituerait l'H.F.I. mais dans certains cas apparaîtraient secondairement les autres signes constitutifs du syndrôme de Morgagni : l'obésité, le virilisme, l'hypertension artérielle... Ces signes résulteraient d'altérations hypophysaires, entraînées à la longue par l'hyperfolliculine".

L'hyperfolliculinie, au niveau de l'endocrâne, créérait l'H.F.I. et simultanément, modifierait la structure et le fonctionnement de l'antéhypophyse.

Confirmant cette étude, l'utilisation thérapeutique de la testostérone provoqua une suppression spéctaculaire de toute la symptomatologie fonctionnelle.

L'H.F.I. chez l'homme, associée constamment à une atrophie testiculaire, s'expliquerait par l'existence d'une hyperfolliculinie relative due à l'abaissement des sécrétions androgéniques provoquant une diminution du rapport androgènes/ oestrogènes.

A cette théorie les objections, d'ordre statistique d'abord n'ont pas manquées.

Le pourcentage de l'H.F.I. chez les femmes hyperfolliculiniques n'est pas supérieur à celui que l'on peut obtenir avec d'autres critères de classification.

- Objections d'ordre clinique :

La constatation objective que l'hyperfolliculinie est loin d' être constante.

L'impossibilité de reproduire expérimentalement la dystrophie osseuse par l'administration d'oestrogènes à l'animal de laboratoire, fournissait une dernière objection physiopathologique à la théorie de l'hyperfolliculinie.

En conclusion à cet exposé, sur les théories endocriniennes, il apparaît qu'aucun des trois facteurs hypophysaires, cortico-surrénalien, ovarien, ne permet à lui seul d'expliquer le syndrôme de l'H.F.I.

II - Les conceptions modernes

Le dysfonctionnement antéhypophysaire simple ne semble pas pouvoir expliquer entièrement le syndrôme de l'hyperostose frontale interne aussi peut-on à l'origine

admettre un dysfonctionnement des centres régulateurs hypothalamiques.

A) Rôle du diencéphale

En 1928, stewart et en 1930 Morel, invoquaient l'intervention de l'hypothalamus ; d'autres auteurs encore citent les lésions diencéphaliques, mais devant leur rareté, surtout en tant que facteur accessoire. Les travaux expérimentaux ont permis la mise en évidence d'un certain nombre de noyaux diencéphaliques et aussi la découverte des localisations fonctionnelles y correspondant.

L'histopathologie permet de distinguer les lésions parcellaires des noyaux.

L'électroéncéphalographie ainsi que la pneumoencéphalographie, permettent la confirmation diagnostique des "syndrômes endocriniens d'origine centrale".

Dans le cas de l'hyperostose frontale interne les indications données par la pneumoencéphalographie sont insuffisantes pour pouvoir conclure à l'existence de lésions diencéphaliques, mais l'épilepsie est une éventualité fréquente, de même que les anomalies à l'exploration électroencéphalographique.

Les causes envisagées sont pour l'hyperostose frontale interne comme pour les syndrômes diencéphaliques, d'abord des affections organiques, ensuite et plus fréquemment des désordres d'origine fonctionnelle.

Parmi les causes lésionnelles, les infections responsables d'une "diencéphalite" constituent un groupe important.

L'atteinte diencéphalique peut s'observer soit au cours de l'évolution d'une méningo-éncephalite, soit par contiguité, à partir d'un foyer infectieux oto-rhino-laryngologique.

Des cas d'atteinte diencéphalique au cours de méningo-encéphalites furent décrits par Rossier et Secrétan.

Cl. Boulard a rapporté en 1950, le cas d'une jeune fille de 17 ans qui, à l'âge de 14 ans, présentait une scarlatine sévère compliquée de rhumatisme, de néphrite et de troubles neurologiques passagers sous forme de cpéhalées vives, de délire, de troubles oculaires et d'une surdité temporaire. Pendant la convalescence, apparition d'une aménorrhée, d'une obésité de céphalées frontales et rétro-orbitaires avec crises migrainoïdes, de troubles de l'humeur et du caractère. A 17 ans, à l'examen, outre le syndrôme neuro-endocrinien, on notait une somnolence diurne, des périodes

de polyuropolydipsie, un virilisme pilaire. Les examens du fond de l'oeil et du champ visuel se révélaient normaux, mais il existait une hyperostose frontale interne attribuée à une localisation encéphalo-méningée de la scarlatine.

L'atteinte par contiguité du diencéphale à partir d'un foyer O.R.L, a été étudié particulièrement par les auteurs italiens, Pende, Bertolotti et Lupo.

Des travaux des anatomo-pathologistes et des neuro-chirurgiens, il résultait que des lésions légères non destructives peuvent être responsables de troubles divers tels que le syndrôme hyperhormonal ou l'épilepsie.

Par ailleurs, suivant l'intensité et la localisation des lésions, les tableaux cliniques sont divers et les troubles portant sur telle ou telle autre glande.

Parmi les causes lésionnelles, les tumeurs de la base ont été citées par Greig, par S. Moore et Cushing. Les traumatismes furent invoqués par Schiff, Trelles, Galvani et Zambonelli ainsi que par Letailleur.

Les causes fonctionnelles semblent jouer un rôle non négligeable à côté des causes organiques.

A leur origine, soit :

- des accidents psycho-affectifs, traumatismes psychiques importants ou agressions répétées moins vives.
- le terrain neurotonique.
- les troubles ovariens consécutifs aux affections pelviennes, aux traumatismes de l'utérus, ou aux remaniements de la vie génitale.

L'hyperfolliculinie invoquée comme étant à l'origine d'un trouble fonctionnel hypothalamique, peut être associé aux remaniements de la vie génitale.

L'hypothalamus commande et contrôle le fonctionnement de l'antéphypophyse par voie hormonale et ainsi un dérèglement diencéphalique primitif se transmet à l'hypophyse et de là à la périphérie.

A côté de ce mécanisme pathogénique, existent deux autres possibilités.

- l'atteinte initiale peut être supra-diencéphalique au niveau du rhinencéphale par exemple l'hypothalamus ne servant que de relais à la transmission périphérique des excitations de provenances corticale ou sous-corticale.

- la seconde possibilité consisterait en une transmission par voie nerveuse pure, constituée par le système nerveux sympathique reliant le diencéphale à la périphérie. Les noyaux végétatifs supérieurs ont leur siège dans le diencéphale même et outre leur rôle moteur et sécrétoire, ces centres contrôlent la trophicité des tissus. La trophicité conditionne la croissance et la sensibilité aux influences hormonales, il est permis de supposer que le système végétatif contrôle les réceptivités tissulaires soit au niveau des récepteurs périphériques, soit au niveau des gonades.

Deux mécanismes peuvent expliquer le retentissement du dérèglement diencéphalique sur l'os frontal.

Les centres hypothalamiques peuvent agir en effet sur les tissus soit par voie humorale, soit par voie nerveuse, par l'intermédiaire du système neuro-végétatif.

1 - Le mécanisme hormonal

L'hyperostose frontale interne, processus ostéogénétique, semble résulter d'un excès d'hormones dans le sang circulant, excès en rapport avec une hyperproduction de l'hormone ou encore avec un défaut d'élimination, une dernière possibilité est celle d'un excès relatif apparaissant

à la suite de la rupture d'un équilibre psysiologique.

L'action tissulaire de l'hormone apparaît comme étant directe : les oestrogènes, les androgènes, la somatotrophine provoquent une ostéogénèse.

En dehors de cette action directe, les troubles métaboliques peuvent modifier le squelette.

2 - Le mécanisme nerveux

Les noyaux végétatifs du diencéphale, outre leur rôle moteur et sécrétoire contôlent la trophicité des tissus, aussi l'hyperostose frontale interne pourrait-elle résulter de l'exagération de la réceptivité osseuse à l'hormone somatotrope.

B) Le rôle du terrain - le facteur génétique

Abandonnant l'étude des causes pathologiques faisant naître l'hyperostose frontale interne, un certain nombre d'auteurs évoquent la possibilité d'une transmission héréditaire de l'hyperostose frontale interne.

Trois sortes d'arguments paraissent confirmer cette hypothèse : l'existence d'une hyper-

ostose frontale interne familiale, la description de quelques cas d'hyperostose frontale chez la jeune fille et enfin l'association avec d'autres malformations congénitales.

- L'hyperostose frontale interne familiale :

A la première observation de Donini en 1937 l'hyperostose frontale interne familiale, succèdent nombre d'autres. La plus importante étant celle de Castex en 1961, concernant neuf familles et respectivement : deux soeurs et la fille de l'une d'elles, de deux soeurs, d'une mère et de ses deux filles et six fois d'une mère et de sa fille.

Ces cas peuvent plaider en faveur de la transmission héréditaire d'un facteur de terrain.

- L'hyperostose frontale interne du jeune :

Deux constations peuvent être faites : leur fréquence dans le sexe masculin d'une part, en milieu psychiatrique par ailleurs.

- L'hyperostose frontale interne et les malformations congénitales :

La myotonie atrophique de Steinert est la dystrophie la plus souvent associée à l'hyperostose frontale interne.

D'autres dystrophies ont été décrites chez

des sujets porteurs d'hyperostose frontale interne : certaines concernent le squelette et en particulier les os longs, d'autres la maladie de Rothmund-Werner (cataracte et calvitie précoce). Plus fréquentes paraissent être les dystrophies cutanées et surtout les verrues séborrhéiques.

L'étude de ces faits permet d'atteindre la réalité d'une certaine prédisposition à l'hyperostose frontale interne.

Nature de la prédisposition

Actuellement, il semble acquis qu'une double dystrophie squelettique et nerveuse soit nécessaire à l'appartition de l'hyperostose frontale interne.

Origine de la double dystrophie

L'observation d'une hyperostose frontale interne familiale plaide en faveur d'une transmission héréditaire.

A l'origine existe donc une mutation intervenant soit à l'échelle cytologique, soit à l'échelle moléculaire.

L'aberration chromosomique peut se présenter sous l'aspect d'une anomalie de structure (inversion,

duplication chromosomique) ou d'une anomalie de nombre l'un des gamètes ayant reçu un chromosome de trop, l'autre un chromosome de moins).

A l'échelle moléculaire, l'anomalie échappe au diagnostic microscopique ; elle intéresse un segment plus ou moins long du chromosome et consiste en une altération de la structure moléculaire de l'A.D.N.

Dans le cas d'une mutation à l'échelle cytologique, comme dans le cas d'une mutation à l'échelle moléculaire, l'anomalie peut être réalisée chez l'enfant ou chez l'adulte au cours de la gamétogènèse (la symptomatologie clinique ne se rélévant qu'à la génération suivante), ou chez l'embryon au stade le plus précoce de son développement. Les anomalies apparaissent chez le sujet atteint.

La mutation constituée, l'anomalie devra se transmettre.

La transmission, d'après certains auteurs, obéit aux règles de l'hérédité dominante.

Le problème de la prédisposition acquise

L'éventualité d'une anomalie constitutionnelle ni héritée, ni transmissible doit être envisagée.

D'après Waldenstrom, le caractère familial d'une affection n'implique pas obligatoirement son origine héréditaire. Les facteurs ambiants peuvent agir sur les organisateurs du développement au même titre que les gênes aux-mêmes.

En conclusion

Ont peut penser avec Boulard et Scotto :

- qu'une dystrophie héréditaire est nécessaire au départ, définissant un terrain prédisposé,
- que cette dystrophie porte habituellement à la fois sur le système nerveux central et sur le frontal interne, mais peut n'intéresser que l'un des deux éléments.
- qu'il faut l'intervention de perturbations d'une autre nature pour révéler l'existence de cette dystrophie osseuse et nerveuse.
- mais qu'en clinique et en thérapeutique, le facteur déterminant reste un trouble endocrinien, souvent manifesté par une hyperfolliculinie.

EXAMEN DU MALADE

L'examen du malade présentant une algie crânio-faciale, une algie péri-orbitaire, devra être complet et rationnel.

L'interrogatoire, permier temps de l'examen, devra préciser :

I) La topographie de la douleur, son point de départ et son irradiation.

2) Les caractères intrinsèques de la douleur : est-ce une douleur paroxystique ou est-ce une douleur continue sur laquelle se greffent des crises d'allure paroxystique ?

3) L'existence ou non de facteurs exagérant ou calmant la douleur : ces céphalées sont-elles rythmées par le cycle menstruel, augmentées au cours dæs phases prémenstruelles ? Les céphalées de l'H.F.I. sont caractérisées par leur résistance aux traitements symptomatiques.

4) Les caractères évolutifs de la douleur : dans l'H.F.I. l'évolution s'échelonne sur de nombreuses années.

5) Les signes associées à la douleur : déjà envisagés, nous ne ferons que les citer.

a) Les troubles endocriniens réalisent un tableau fait de trois symptômes : - l'obésité
- le virilisme
- les troubles génitaux.

b) Les troubles métaboliques : perturbations possible du métabolisme glucidique réalisant chez la femme jeune un état prédiabétique.

c) Les troubles psychiques : les modifications de l'humeur, les troubles du caractère sont plus fréquents que les troubles intellectuels.

d) Diverses associations pathologiques existent avec la lithiase biliaire, avec les verrues séborrhéiques.

EXAMEN SYSTEMATIQUE

L'examen systématique nous permettra tout d'abord d'éliminer les autres causes possibles de céphalées et de poser le diagnostic positif.

I° L'examen O.R.L. éliminera les causes naso-sinusiennes et buccales.

Les céphalées des sinusites aïgues, des rhinites posent moins de problèmes que celles de la sinusite chronique.

L'examen recherchera une cause dentaire, l'existence d'une compression du cornet moyen contre une cloison, une malformation de la région ethmoïdale antérieure provoquant un rétrécissement ou un allongement du canal naso-frontal.

2° L'examen neurologique ne montre aucun trouble de la sensibilité autour des lèvres sous forme d'une petite zone anesthésique, ni de diminution de la sensibilité cornéenne avec abolition du réflexe cornéen.

Dans l'H.F.I. n'existent pas davantage de zones d'hyperesthésies à l'effleurement de la zone algique.

3° La palpation des artères céphaliques reste sans particularité.

4° La recherche du signe de la sonnette : ce signe recherché par la pression de la région atloïdo-occipitale fait défaut.

5° La recherche des signes d'arthrose cervicale : dans bon nombre de cas d'H.F.I., étant donné souvent l'âge avancé de ces malades, on met en évidence des rigidités cervicales.

La mobilité de la tête et la contraction des

muscles de la nuque seront appréciées d'abord le malade assis, puis le malade étendu en décubitus dorsal, puis ventral.

6° Examen ophtalmologique :

L'examen ophtalmologique recherchera la tension du globe oculaire pour éliminer un glaucome chronique, étudiera le F.O., l'acuité du champ visuel ainsi que les vices de réfraction.

7° Examen général :

L'examen général complètera le bilan, par l'étude de l'appareil circulatoire, par celle des constantes sanguines (urée, acide urique, cholestérol, glycémie, V.S. ...)

8° L'étude radiologique du crâne permet le diagnostic de l'hyperostose frontale interne "in vivo".

Les radiographies standards, les radiographies de contact, la tomographie ainsi que la pantomographie ont déterminé la classification morphologique de l'H.F.I. en quatre types.

Devant un épaississement de l'écaille frontale supérieure à 10 mm, localisé à la table interne avec intégrité de la table externe, le diagnostic sera évident.

LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL DES

CEPHALEES DE L'HYPEROSTOSE FRONTALE INTERNE

Entreprendre d'étude du diagnostic différentiel des algies de l'H.F.I., consistera à envisager les algies crânio-faciales qui sont des algies antérieures.

Nous laisserons de côté, d'une part les algies postérieures, cervico-occipitales et d'autre part, les céphalées avec maux de tête diffus.

Nous étudierons successivement :

I° La névralgie faciale, classiquement dite essentielle, caractérisée par l'allure paroxystique de la douleur et l'absence de tout signe objectif, de tout signe associé.

2° Les algies faciales associées : à la douleur continue, voire permanente, s'associent des troubles divers : parésies, hypo ou anesthésies, troubles vaso-moteurs etc...

Les algies se distinguent en :

- algies symptomatiques - l'étiologie est décelable.

- algies non symptomatiques : ces algies sont caractérisées par l'absence de toute étiologie et de toute pathogénie.

La névralgie faciale pure

C'est le classique tic douloureux de la face de Trousseau caractérisé par :

I° Une crise névralgique à trois phases

- La phase douloureuse : douleur brutale, intolérable, éclatant brusquement, d'un côté du visage, durant quelques secondes et se répétant à intervalles variables.

- La phase motrice : frémissement musculaire.

- La phase vaso-motrice : inconstante.

2° Les circonstances déclenchantes :

C'est surtout le contact de certaines zones cutanées ou muqueuses qui la déclenche. Ces zones, toujours les mêmes pour chaque malade, trigger zone, zone d'excitation, zone déclenchante), sont inexcitables dès la crise terminée.

L'examen ne montre aucun signe objectif de névrite aucun signe déficitaire quelconque.

Quant au siège de l'irritation, les auteurs incriminent une irritation soit périphérique, ou du ganglion de Gasser, ou de la racine sensitive, soit du thalamus.

Nombre d'auteurs ne considérent plus la névralgie faciale pure, comme une entité anatomo-clinique.

"Ni la caractéristique de la douleur, ni l'absence de troubles sensitifs objectifs, n'autorisent à exclure l'hypothèse d'une névralgie symptomatique" (Tolosa - Colomer).

Les névralgies péri-orbitaires "associées"

La douleur est continue, des paresthésies persistent dans l'intervalle des crises, constituent un fond douloureux permanent. Aux troubles de la sensibilité objective dans le territoire cutané et muqueux du trijumeau, peuvent s'associer des paralysies ou parésies des nerfs crâniens, ainsi que des troubles vaso-sécrétoires importants.

Les algies symptomatiques

Elles sont le signe de lésions irritatives ou destructives, siègeant sur le V, dans une partie quelconque de son trajet.

a) Algies symptomatiques de lésions intra-crâniennes :

Dans le syndrôme paramédian de l'étage moyen de la base, elles apparaissent associées à des manifestations ophtalmologiques, sensitives et motrices.

Trois affections provoquent essentiellement ces lésions destructives :

- L'anévrysme carotidien du sinus caverneux
- Le néningiome de l'angle sphéno-caverneux
- Les tumeurs temporales.

Dans le tableau clinique du neurinome du VIII, les algies sont au 2ème plan.

Il convient aussi de citer les lésions du névraxe comme la syphilis nerveuse, la sclérose en plaques, ainsi que les lésions vasculaires (ramollissement) et les tumeurs bulbo-protubérantielles.

Le zona ophtalmique peut poser un problème

diagnostic sous forme d'une douleur séquelle : sensation de brûlure accompagnée de troubles vaso-moteurs.

Un cas particulier est constitué par les douleurs secondaires à une section rétro-gassérienne : fourmillements, picotements dans les jours suivant l'intervention, ou plus rarement, véritables douleurs.

Il est par ailleurs des algies qui ne sont pas consécutives à des lésions intra-crâniennes trigéminées :

- les tumeurs intra-crâniennes à implantation méningée,

- l'hydrocéphalie localisée ; par exemple la distension de la corne frontale du ventricule latéral.

b) Algies symptomatiques de lésions de la base du crâne

Les algies sont associées à d'autres signes déficitaires.

I° Association de l'algie à des paralysies d'un groupe de nerfs crâniens; dans le cas des tumeurs de la base du crâne, du naso-pharynx en particulier.

Gotfredsen relève des signes neurologiques dans 40 % des cas, et là-dessous, 70 % d'atteintes du VI et 60 % d'atteintes du V.

2° Soit algie associée à une paralysie du moteur oculaire externe : l'antécédent d'infection auriculaire du même côté fait penser au syndrôme de Gradenigo, expression clinique de l'ostéite de la pointe du rocher.

c) Algies symptomatiques de lésion extra-crâniennes

Nous envisagerons succsessivement :

1° Les dents :

La cause dentaire peut être évidente : douleur localisée à une dent, exagérée par le chaud, le froid.

Il est des cas où le point de départ peut être méconnu si l'on ne fait pas de radios dentaires systématiques.

Il n'existe d'ailleurs pas de rapports constants entre les irradiations douloureuses et le siège de la dent causale.

Cependant, on peut admettre que les douleurs des dents supérieures sont sous-orbitaires, mais peuvent intéresser l'oeil, le front, la tempe ou irradier à distance.

Une avulsion, une trépanation ou une intervention plus minime, peuvent être à l'origine d'une causalgie résistant à tous les traitements.

2° Les lésions du globe oculaire

Il faut penser :

- à un glaucome chronique au début,

- à des vices de réfraction (astigmatisme, hypermétropie)

- à des asynergies musculaires.

3° Les lésions naso-sinusiennes :

Le diagnostic différentiel des sinusites antérieures et postérieures peut être établi suivant l'existence ou pas de signes locaux et suivant les caractères de la douleur.

La sinusite sphénoïdale chronique avec sa douleur continue à prédominance rétro-orbitaire peut prêter à confusion. L'hypertrophie d'un cornet moyen venant au contact de la cloison peut être à l'origine d'une douleur névralgique par irritation locale.

Le syndrôme du "vacuum-sinus", dû à la résorption de l'air contenu dans les sinus, comporte une obstruction du canal naso-frontal par un obstacle mécanique quelconque (déviation haute de la cloison, hypertrohpie des cornets moyens, dilation de la bulle ou de l'agger nasi).

Qu'il s'agisse des dents, du globe oculaire ou des sinus, il convient de ne pas exagérer l'importance de ces causes.

4° Les téguments de la face et du cuir chevelu

On recherche une cicatrice cutanuée plus au moins adhérente ; on pensera à la possibilité d'une cellulite.

5° L'artère temporale

L'artérite temporale est chose rare, mais de tableau caractéristique : sujets aux environs de la soixantaine avec nette prédominance chez la femme, hémicrânies violenteset atteinte de l'état général. La douleur est uni ou bilatérale, d'origine artérielle, pulsatile, synchrone au pouls, siègeant habituellement dans la fosse temporale, irradiant vers l'occiput ou la mâchoire. La station debout atténue la douleur, tandis que la mastication, les efforts de toux déclenchent des poussées paroxystiques.

L'examen montre une artère temporale uni ou bilatérale rouge, enflammée tortueuse, épaisse, immobile, ne battant pas, douloureuse à la palpation.

Souvent d'autres artères céphaliques, artères occipitale, auriculaire, faciale, sont également intéressées.

L'examen général de ces malades montre une température oscillante entre 38 et 39°. L'état général est atteint.

Les examens complémentaires objectivent une augmentation importante de la V.S., une leucocytose avec polynucléose.

Les hémocultures n'ont jamais apporté la preuve de la nature infectieuse.

Dans l'évolution on note dans 50 % des cas des complications oculaires ou cérébrales. Les complications oculaires, très graves, ambhyopie, amaurose avec chute de la T. A. R. sont dues à des lésions de thrombose de l'artère centrale de la rétine ou de névrite ischémique révélées par l'examen du fond de l'oeil. La biopsie de l'artère apporte la preuve diagnostique.

6° La région cervicale

Il est des algies péri-orbitaires nettement secondaires à des affections occipitales (contractures musculaires, arthroses cervicales, etc...), d'où l'utilité de radios de la colonne cervicale.

La pression à l'émergence des deux premières racines cervicales déclenche parfois la douleur fronto-orbitaire.

7° Le cavum

Penser aux crypto-lymphoïdites.

Les algies non symptomatiques

De nombreux syndrômes douloureux ont été décrits : Dans le groupe des syndrômes topographiques nous envisagerons :

I° La névralgie ciliaire de Harris (1936) : crise douloureuse localisée à la tempe, à l'oeil, à la joue et aux maxillaires.

2° La névralgie pétreuse de Gardner (1947) : douleurs de la région externe de l'arcade sourcilière, irradiant vers la joue, avec larmoiement, rhinorrhée et obstruction nasale homolatéraux.

Gardner incrimine le grand nerf pétreux superficiel, voie naso-dilatatrice.

3° La névralgie du ganglion sphéno-palatin (syndrôme de Sluder)

La symptomatologie est faite de :

- Crises douloureuses siégeant à la racine du nez et irradiant dans la région péri-orbitaire, vers la mastoïde, l'occiput, le membre supérieur, crises parfois annoncées par des éternuements, une congestion nasale.

- Phénomènes vaso-moteurs et sécrétoires : hydrorhée, larmoiement, sensation d'oreille bouchée, bourdonnements.

- Altérations du goût,

- Troubles oculaires : mychiose, photophibie.

- Rougeur de l'hémiface au moment des crises, localisée au niveau du nez et des paupières, une congestion de la muqueuse nasale.

Il s'agit pour Sluder d'une lésion irritative (nasale) du ganglion sphéno-palatin.

Sluder se fonde, pour l'affirmer, sur ce simple fait des bons résultats de la cocaninisation de ce ganglion.

4° La névralgie faciale atypique (syndrôme de Glasser)

Ce sont des douleurs de l'hémiface, paroxystiques, avec dans 50 % des cas, des phénomènes dits sympathiques (larmoiement, congestion de la face, rhinorrhée, etc...)

5° Le syndrôme de Charlin

Il comporte :

- une douleur siégeant à la racine et à l'aile du nez, durant quelques minutes à quelques heures.

- des symptômes oculaires : larmoiements, photophobie.

- des syndrômes rhinologiques : hydrorrhée nasale bilatérale.

- une sensibilité douloureuse au niveau du point d'émergence du nerf nasal.

Il s'agit pour Charlin d'une lésion irritative du nerf nasal.

A côté des syndrômes topographiques, il faut insister sur les plus importantes des étiopathogénies :

I° Les algies méningées

Elles constituent une grande partie des algies crânio-faciales atypiques.

En faveur des algies méningées :

a) une constation opératoire : seule la dure-mère et les sinus dure-mériens sont sensibles.

b) deuxième constation : les projections douloureuses à distance de ces excitations des méninges et des sinus.

c) Les constations expérimentales : tous les nerfs sensitifs de la dure-mère et des sinus veineux des étages moyen et antérieur du crâne aboutissent au V.

A ces arguments s'opposent l'inexistence d'un syndrôme clinique précis ; par ailleurs, le principal argument ne tient pas, car la section du contingent ophtalminique du V assure l'anesthésie de la dure-mère, mais aussi et surtout celle des vaisseaux carotidiens.

2° Les algies vasculaires

Il s'agit de crises algiques péri-orbitaires, se diffusant parfois à tout l'hémicrâne avec rougeur de la face, injection conjonctivale, larmoiement, dilalation de l'artère temporale, obstruction nasale et rhinorrhée.

3° Algies sympathicogéniques

La douleur serait liée à "la perception des troubles vaso-moteurs plus ou moins importants, qui, dépendent du sympathique.

4° Les sympathalgies(faciales)

Ces algies s'accompagnent de manifestations sympathiques homolatérales, surtout de troubles vaso-moteurs (rougeur, chaleur, congestion conjonctivale et pituitaire, turgescence de l'artère temporale), mais aussi des troubles sécrétoires moins constants (larmoiements, hydrorrhée, hyperhydrose faciale).

C A S C L I N I Q U E S

Au terme de cette étude sur l'hyperostose frontale interne, nous rapporterons 102 cas cliniques observés par le Professeur GREINER depuis 1952 chez des malades se plaignant pour la plupart de céphalées.

Dans quelques rares cas l'examen radiographique quasi systématique a permis de poser le diagnostic d' H.F.I. chez des malades consultant pour d'autres troubles, tels qu'obstruction nasale, vertiges, surdité, acouphènes, lourdeur de la tête...

INCIDENCE

La fréquence dans une "population tout-venant" est d'environ 3 %.

I - La répartition entre les sexes apparaît très inégale. Sur 102 cas d'H.F.I. nous n'avons rencontré que six cas masculins, soit 5,8 %.
(En milieu asilaire, le pourcentage des cas masculins semble légèrement plus élevé que ce que nous avons observé).

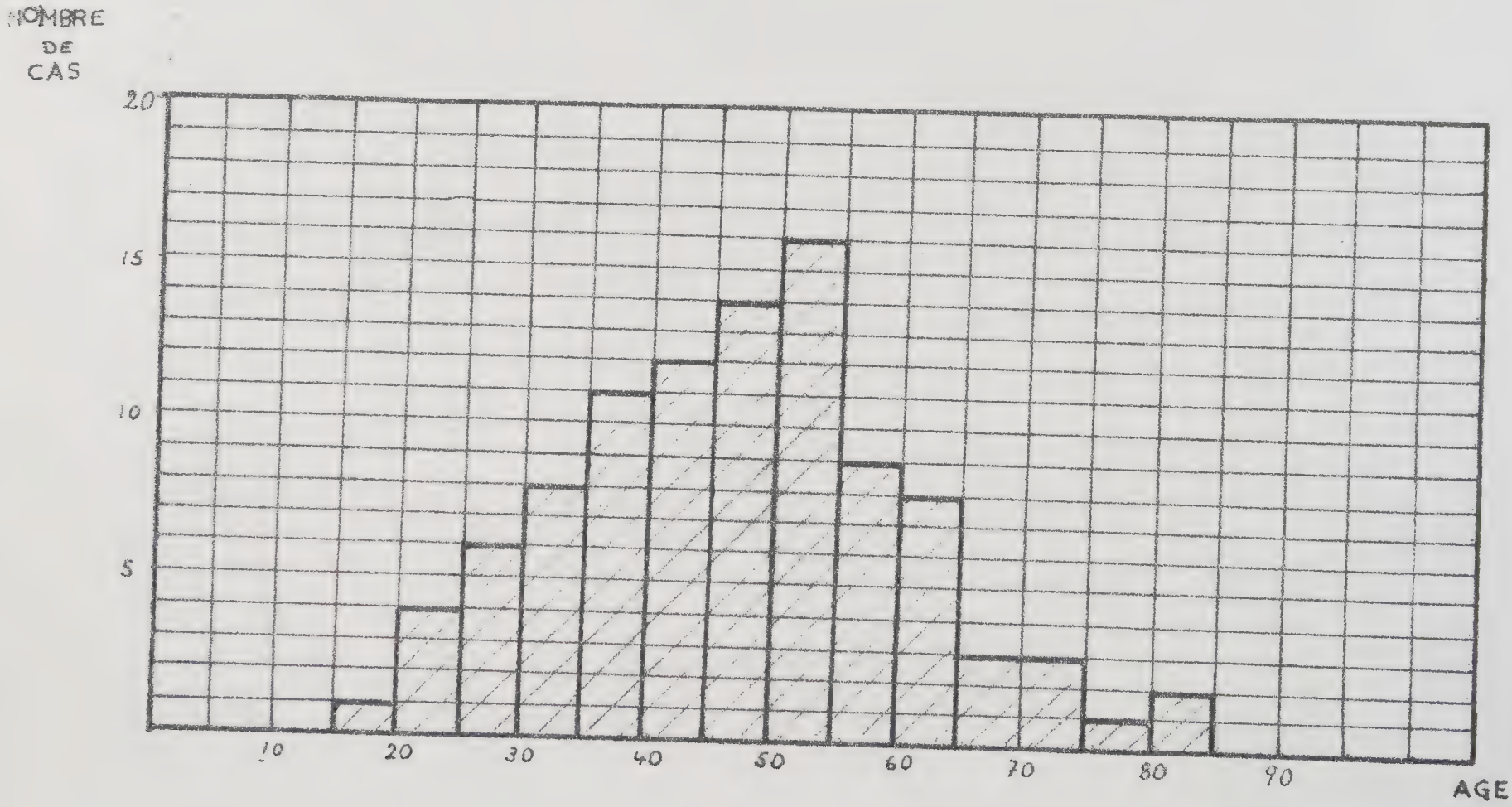
II - La répartition suivant l'âge : longtemps on a cru que l'H.F.I. était l'apanage des sujets âgés et celà à la suite de l'étude des statistiques d'autopsie

REPARTITION DE NOS 102 CAS D'HYPEROSTOSE FRONTALE INTERNE SUIVANT L'AGE ET LE SEXE

Age du malade	Sexe	Nombre de cas	
15 ans	F	I	I
22 ans	F	I	
23 ans	F	I	
24 ans	F	I	4
25 ans	F	I	
26 ans	F	2	
27 ans	F	2	6
30 ans	F	2	
31 ans	F	2	
32 ans	F	3	8
33 ans	F	3	
36 ans	F	I	
37 ans	F	3	
38 ans	F	3	12
39 ans	F	2	
40 ans	2 F + I M	3	

51 ans 52 ans 53 ans 54 ans 55 ans	F F F F 3 F + I M	2 4 3 4 4	17
56 ans 57 ans 58 ans 59 ans	F F F F	2 2 2 2	9
61 ans 62 ans 63 ans 64 ans 65 ans	F F F F F	2 2 2 I I	8
68 ans 70 ans	F F	2 I	3
72 ans 73 ans 75 ans	F F F	I I I	3
76 ans	F	I	I
83 ans 85 ans	M M	I I	2
Soit au total : 96 cas féminis : 6 cas masculins :			102 cas

Le tableau montre la répartition selon l'âge : en abscisse se trouvent les âges de cinq ans en cinq ans,


NOMBRE
DE
CAS
20
15
10
5
10
20
30
40
50
60
70
80
90
AGE

en ordonnée le nombre de cas.

De cette étude il ressort que :

- 10 % des malades présentant une H.F.I. ont moins de trente ans.
- Pour 96 cas de sexe féminin observés, 44 se situent avant la quarante-cinquième année, âge moyen de la ménopause.
- La plus grande fréquence se trouve entre 50 et 55 ans.
- Cas extrêmes : I jeune fille de 15 ans
  I homme de 85 ans.

TRAITEMENT DE L'HYPEROSTOSE FRONTALE INTERNE

Nous constatons que le problème du traitement de l'H.F.I. est loin d'être résolu. Nous assistons impuissants au développement d'un épaississement limité de la table interne de l'os frontal, à l'installation d'un tableau clinique fait de troubles neurologiques, endocriniens, métaboliques, psychiques.

Plusieurs thérapeutiques tour à tour étaient proposées, en fait il s'agit de moyens palliatifs.

Nous en retiendrons quelques-unes :

Nous ne ferons que citer les méthodes purement symptomatiques à bases de drogues hypotensives (Lucherini), de ponctions lombaires répétées, de même que les interventions chirurgicales, en particulier décompression à l'aide d'un large volet frontal (Morel, Mollaret, Petit, Dutaillis, Chavany, Hofmann).

On a essayé également l'administration :

- de préparations antéhypophysaires comme le "Préglandol" (Rossier et Sécrétan).

- Les antiépileptiques (Pie)
- L'acide aminoacétique (Carr)
- Le régime pauvre en phosphore et en calcium
- Le glycocolle (Giroire)
- L'ionisation calcique (Pende)
- Le régime hypocalorique avec ou sans extrait thyroïdien.
- La radiothérapie de l'hypophyse préconisée par Roger, Schachter, Boudouresques, chez les malades présentant des signes d'hyperpituitarisme.

Pour combattre l'obésité et par la même influencer favorablement le terrain psychique labile de la femme morgagnienne, le régime hypocalorique constitue le meilleur élément de traitement. Les lipides et les glucides seront éliminés, les protides devront non seulement assurer la couverture protéique, mais fournir une partie importante des calories, la lipogénèse à partir des protides étant d'un très faible rendement. La restriction salée sera également instituée.

Pour augmenter les dépenses, l'utilisation des extraits thyroïdiens est préconisée.

L'hypertension est souvent améliorée par la chute pondérale, de même que la tendance paradiabétique.

La difficulté apparaît plus grande quand on veut appliquer un traitement à visée pathogénique agissant non seulement sur les symptômes associés mais encore sur des éléments plus éloignés.

Le premier traitement pathogénique a été institué par le Professeur Warter et ses collaborateurs et cela après l'élaboration de la théorie dite de l'hyperfolliculinie basée sur des données cliniques, biologiques et chimiques.

Le traitement consiste essentiellement en l'administration d'hormones mâles : le Propionate de testostérone (50 Mgr de prérandrone par semaine par voie intra-musculaire et en prise quotidienne d'une linguette de 5 mg comme dose d'attaque.

Le traitement à la clinique a consisté en l'administration d'analgésiques généraux, de sédatifs centraux, de tranquillisants, de vaso-dilatateurs, associés aux infiltrations stellaires de 10 à 20 cc d'une solution de procaïne à 1 % ainsi que l'administration d'hormones mâles en cas d'hyperfolliculinie.

Sur l'ensemble des 102 cas traités par le Professeur GREINER, nous avons observé 77 cas d'amélioration dont quelques-unes spectaculaires avec régression des céphalées, de la nervosité, de l'insomnie et de

l'asthénie, mais sans qu'il y ait modification de l'image radiologique.

C O N C L U S I O N S

Le problème très complexe des algies crânio-faciales intéresse plusieurs disciplines médicales.

Notre travail a été plus spécialement consacré à l'étude de l'hyperostose frontale interne ou syndrôme de Morgagni-Stewart-Morel, cause de céphalées souvent considérées comme étant d'origine sinusienne.

Nous avons successivement envisagé : l'historique de l'affection, l'embryologie de l'os frontal, son anatomie et sa vascularisation, les variations de l'os frontal, l'anatomie pathologique du syndrôme, l'aspect radiologique, la description des symptômes associés, l'étiologie, la pathogénie, l'examen du malade atteint d'H.F.I.. L'étude du diagnostic différentiel a permis de passer en revue toutes les autres étiologies des algies crânio-faciales. L'étude clinique et thérapeutique est basée sur l'analyse de 102 cas.

Au terme de cette étude, nous pouvons souligner la fréquence avec laquelle les différentes spécialités médicales sont amenées à envisager les diagnostics d'algies crânio-faciales.

L'important étant de reconnaître la cause exacte de l'algie, l'oto-rhino-laryngologiste devra être informé de tous les diagnostics parmi lesquels l'hyperostose frontale interne tout en étant rare, n'est pas exceptionnelle et peut se rencontrer à tous les âges avec une nette prédominance dans le sexe féminin.

Sa symptomatologie se résume :

- à des troubles endocriniens et endocrino-métaboliques
- obésité, virilisme, et troubles génitaux
- à des troubles neuropsychiques avec céphalées, troubles thymiques et intellectuels
- à des troubles accessoires divers comme l'hypertension, la cataracte, les verrues séborrhéiques...

L'étude étiopathogénique montre que trop d'inconnues subsistent encore pour qu'il soit possible de clore ce chapitre sur une conclusion définitive.

B I B L I O G R A P H I E

1 ABELY (X) DELMOND (J.) - Hyperostose frontale interne, démence, lipomatose symétrique, troubles infundibulaires. Ann.Méd.Psychol. 1937

2 ACKERMANN (G.) THIEBLOT(L.) PIGNIDE (L.) DUBOIS (Melle) Etude endocrinologique d'un cas de syndrôme de Morgagni-Morel. Clermont Méd. 1954

3 ALBEAUX-FERNET (M.) et coll. - Hyperostose fontrale interne, syndrôme de Morgagni-Stewart-Morel. L'Année Endocrinologique 1952

4 ALLISON (F.H.) BERTHOUD (F.) BRANTMAY (H.) - Un cas d'acromégalie combiné à une hyperostose frontale interne observé pendant 14 années. Confinia neurol. 1945

5 ALMQUIST (R.) - Stewart-Morel's syndrome. Acta psychiat. neurol. 1933

6 AMERISO (A.M.) - Craneorinorrea por hiperostosis frontale. interna. Rev. Otorrinolaring. litoral 1942

7 ANDREWS (C.T.) - Hyperostosis Frontalis Interna. Brit. Méd. J. 1942

8 AUBERTIN (E.) BLANCHOT (P.) BROUSSIN (J.) ROY (A) - Sur un cas d'hypertension artérielle avec obésité et hyperostose frontale interne. J. Méd. Bordeaux 1960

9 BABAIANTZ (L.) Les hyperostoses crâniennes. Confin. Neurol. (Basel) 1950

10 BAGH (K. von) - Uber die erbliche Belastung bei einigen Fällen von Hyperostosis frontalis interna mit neurologischen und psychiatrischen symptomen. Acta psychiat. (KBH) 1950

11 BATZENSCHLAGER (A.) - Contribution à l'étude des endocrânioses et du syndrôme de Morgagni-Morel. - Strasbourg méd. cahiers de Psychiatrie 1951

12 BELZ - Syndrôme d'hyperostose frontale de Morgagni-Morel, exophtalmie et dissociation des mouvements oculaires de verticalité (Arch. Ophtal.(Paris) 1949

13 BERKHEISER (S.) CADORET (R.) - A clinical study of Hyperostosis Frontalis Interna. Guthrie Clin. Bull. Sayre 1954

14 BESANCON (H.B.) - Sur un cas de syndrôme de Morgagni-Morel associé à une hypertension artiérielle évolutive. Thèse, Méd. Boredeux 1959

15 BOTHELO (T.) - Hiperostose frontal interna. Rev. Méd. Circ. Brasil 1940

16 BOULARD (Cl. SCOTTO (J.CL.) - Etio-pathogénie et nosographie de l'hyperostose frontale interne. A propos de 46 observations. Presse méd. 1962

17 BOULET (P.) SERRE (H.) VALLAT (G.) MIROUZE (J.) PAGES (A.) Hyperostose frontale interne masculine avec obésité antroïde et hémispasme facial. Montpellier méd. 1952

18 CALAME (A.) - Le syndrôme de Morgagni-Morel. 1 vol. Paris Masson 1951

19 CAMPOS (C.A.) - El sindrome de Morgagni. 1;vol. Buenos-Aires, Inglesias y Matera 1943

20 CARR (A.D.) - Neuropsychiatric syndrome associated with Hyperostosis Fontalis Interna ; preliminary report. Arch. neurol. Psychiat. Chicago 1936

21 Castex (M.R.) - La Hiperostosis Frontal Interna. Bol. Acad. Méd. (B. Aires) 1961

22 CAUSSE (R.) SCOTTO (J.Cl.) ROMANI (B.) COLONNA (L.) - L'hyperostose frontale interne chez l'homme, sa rareté et ses particularités cliniques. Rev. Oto-neuro-ophtal. 1962

23 CHARTON (J.R.) Contribution à l'étude de l'hyperostose fontale interne et de ses incidences gynécologiques. Thèse, méd. Strasbourg 1963

24 EUZIERE (J.) PAGES (P.) LAFON (R.) CABANETTES (S.) LABAUGE (R.) - Hyperostose du canicule optique extériorisée par une stase papillaire unilatérale et symptomatique d'une hyperostose frontale interne. Rev. Oto-neuro-ophtal. 1952

25 FATTOVITCH (G.) - Iperostosi endocranian traumatica ed elpilepsia. Cervello 1956

26 GAYRAL (L.) FOURNY (L.) - Hyperostose frontale interne et syphillis. Rev. Oto-Neuro-Ophtal. 1953

27 GALVANI (J.) ZAMBONELLI (F.) - In tema di endocraniosi. Gior. Psichiat. Neuropat. 1956

28 GRABER-DUVERNAY (J.) - Hyperostose frontale interne et rhumatisme arthrosique. Rev. Lyon. Méd. 1961

29 GUICHARD (A.) COURJON (R.) - A propos d'un cas d'ostéopathie complexe : hyperostose frontale interne (syndrôme de Morgagni-Morel) avec ostéomalacie, protrusion acétabulaire et ostéite fibro-kystique. Lyon méd. 1946

30 HADLIK (J.) - Etude clinique et pathogénique du syndrôme de l'hyperostose frontale interne (texte tchèque) Spisy lek. masaryk. Uni. 1947

31 HENSCHEN (F.) - Morgagni's syndrome. 1 vol. Edinburgh and London, Aliver and Boyd 1949

32 HERMETO (S. Jr.) - A hiperostose frontale interna (pesquisa anatomica e casuistica clinica) Rev. Méd. Circ. (S.-Paulo) 1953

33 HUET (J.A.) STREM (N.) - Deux cas d'hyperostose fontale interne . Arch. hosp. Paris 1950

34 HUGUENIN (A.) IMBERT (J.) - Acromégalie avec ostéoporose des os longs et hyperostose frontale interne. Algérie méd. 1950

35 HUGUES (J.) - Hyperostose frontale interne et paraplégie de type pyramidal. Acta clin. belg. 1949

36 HUTCHINSON (A.) - Morgagni-Stewart-Morel syndrome and otologiste. J. Laryng. 1950

37 IBACH (H.) - Die Hyperostosis frontalis interna als Beitrag zum Kopfschmerzproblem. Z. Laryng. Rhinol. 1952

38 JANAN-DETROY (Mme M.) - Contribution à l'étude de l'origine diencéphalohypophysaire de l'hyperostose frontale interne. Thèse Méd. Paris 1960

39 JEQUIER (M.) Dystrophie myotonique et hyperostose cranienne. Schweiz méd. Wschr. 1950

40 JULEZ (M.) HOLLO (I.) JELLINEK (H.) ERDELYI (I.) - Contribution à la pathogénie et à la clinique du syndrôme de Morgagni. Sem. Hôp. Paris, médecine dans le monde 1957

41 JUNET (R.) - L'hyperostose diffuse de la voûte cranienne chez l'acromégalique hyperthyroïdien. Ann. endocr. (Paris) 1954

42 JUNET (R.) - Une forme rare d'hyperthyréose ; l'hyperostose de la voûte crânienne des acromégaliques hyperthyroïdiens : le syndrôme de Troell-Junet. Helv.Méd. Acta. 1955

43 KAMMERER (TH.) DURAND DE BOUSSINGEN (R.) GERHARD (J.P.) MAZOUE (Melle F.) - Syndrôme de Stewart-Morel - Considérations sur l'hyperostose frontale interne chez l'homme. Strasbourg méd. Cahiers de Psychiatrie 1955

44 KAMMERER (TH.) EBTINGER (R.) BERNHARDT (C.) DEPOUTOT (J.C.) Un syndrôme de Stewart-Morel avec symptomatologie schizophrénique chez un homme jeune. Strasbourg méd. Cahiers de psychiatrie 1961

45 KISSEL (P.) DEBRY (G.) COLLESSON (C.) THEHEUX (Mme A.) - L'hyperostose crânienne interne des diabétiques. Congrès International Diabète, Genevè 1961

46 LANGE (E.) - Morgagni (Stewart-Morel) Syndrom und Epilepsie. Arzt. Wschr. 1955

47 LASERRE (G.) - Ostéopathies hypertrophiantes en foyer ; diagnostic des formes cranio-faciales. J. Méd. Bordeaux 1934

48 LERI (A.) LIEVRE (J.A.) - Craniose fronto-pariétale (grosse hyperostose diffuse du frontal et des pariétaux) chez unenfant atteint de maladie de Little. Arch.Méd. Enf. 1928

49 LETAILLEUR (M.) LEBRUN (C.) LE BORGNE (Y.) - Syndrôme précoce de Morgagni-Stewart-Morel. Analyse d'un cas d'hyperostose frontale interne apparue chez un homme jeune. Encéphale 1959

50 LEVY (A.) MILLERET (P.) - Les hyperostoses primitives du crâne. J. Radiol. Electrol. 1951

51 LIEVRE (J.A.) - Hyperostose diffuse du crâne après traumatisme et sinusite. Rev. Rhum. 1950

52 LINQUETTE (M.) FOSSATI (P.) DUCLOUX (G.) HENNICAUX (M.) Les symptômes endocriniens rencontrés chez les malades porteurs d'une hyperostose frontale interne . Lille méd. 1959

53 LINQUETTE (M.) RABACHE, BENOIT - Les hyperostoses crâniennes dans la maladie de Steinert. Echo Méd. Nord. 1952

54 LUNEDEI(A.) - Cli sviluppi del problema delle flogosi fronto- basilari iperergiche e delle cosidette endocranio-si-iperrostosiche. Riv. Clin. Méd. 1950

55 MAC GAVACK (T.H.C.) REINSTEIN (H.) - Brachydactyly, poly-phalangism and brachymetaposism in Moronic individual with micrcephaly, internal frontal hyperostosis and endegenous obesity. Amer J. ROENTGENOL. 1941

56 MACH (R.S.) JEANNERET (H.) - Hyperostose crânienne diffuse et familiale avec hypertension artérielle et troubles neuro-musculaires. Schweiz. Méd. Wschr. 1945

57 MANCEAUX (A.) SUTTER (J.M.) PELICIER (Y.) - Considérations à propos d'un cas de syndrôme de Morgagni - Stewart - Morel. Rev. Oto-Neuro-Ophtal. 1949.

58 MANCEAUX (A.) SUTTER (J.P.) PELICIER (Y.) - Délire mystique hallucinatoire et hyperostose frontale interne chez un homme. Rev. Oto-Neuro-Ophtal. 1952

59 MANCEAUX (A.) SUTTER (J.P.) PELICIER (Y.) - Remarques à propos de 11 cas de syndrôme de Morgagni-Stewart-Morel. Rev. Oto-Neuro-Opht. 1955

60 MERKLEN (P.) - L'hyperostose frontale interne et le syndrôme de Morgagni-Morel. Thèse Méd. Strasbourg 1951

61 MICHAUX (L.) BUGE (A.) GAUTIER (J.C.) - Mélancolie cyclique, syndrôme pyramidal bilatéral et hyperostose frontale interne. Discussion nosographique Presse Méd. 1959

62 MICHAUX (L.) CAMBIER (J.) GRUNER (J.) - Etude anatomo-clinique d'un syndrôme de Morgagni-Morel, une forme spéciale de l'atrophie cérébrale. Presse méd. 1956

63 MICHAUX (L.) LE BEAU (J.) FONCIN (J.F.) KOUPERNIK (C.) BILLET (R.) COLOMB (G.) PANNIER (S.) - Etat démentiel au cours d'un syndrôme de Morgagni-Stewart-Morel) Constatation anatomique d'une sclérose cérébrale de Schilder. Presse méd. 1963

64 MOORE (S.) Morgagni's syndrome and brain tumours. J. Neurosurg. 1951

65 MOREL (F.) - L'hyperostose frontale interne avec adipose et troubles cérébraux 1 vol. Paris, Doin et Cie 1930

66 MORTIMER (H.) Influence of antérior pituitary on cranial form and structure, and significance of cranial dysplasia in clinical diagnosis. Ass. Res. Nerv. Dis. Proc. 1938

67 MULLER (P.) KELLER (B.) FONDU (F.) WEYLER (E.) - Hyper-ostose frontale interne avec aménorrhée consécutive à une encéphalographie gazeuse . Bull. Féd. Gynéc. Obstét. Franç. 1962

68 MUSSIO-FOURNIER (J.) BARSANTINI (J.C.) BARSIERI (S.) - Hyperostose frontale interne, obésité, narcolepsie et oedèmes mous des membres inférieurs. Rev. Neurol. 1947

69 NAGANT deLEUXCHAINES (C.) ISAAC (G.) JACQUET (A.) HOET (J.J.) - Etude clinique et physio-pathogénique de la "dystrophie d'Albrigght" (Pseudodypoparathyroïdisme) et de syndrômes voisins. A propos de trois nouveaux cas dont deux familiers. Rev. franç. Etud. Clin. Biol. 1960

70 OLDBERG (S.) - Significance of Hyperostosis frontalis interna and certain related skeletal changes, with special consideration of conditions in senile diabetes. Upsala Lä-Fören. Föhr 1945

71 PELLETIER (A.) BOURGOIN (L.) - Syndrôme d'hyperostose frontale interne syndrome extrapyramidal, état démentiel. Laval méd. 1948

72 PENDE (N.) - Endocrâniose hyperostosique de Morgagni. Sci. Méd. Ital. (Ed. Franç.) 1951

73 PERROUTY (P.) LACROTTE (J.) - Hyperostose frontale interne, hypertension artérielle et syndrome pseudo-bulbaire avec atrophie cérébrale. Presse Méd. 1959

74 PETIT-DUTAILLIS (D.) BERTRAND (I.) MESSIMY (R.) RIBADEAU-DUMAS (C.) - Endocrâniose diffuse avec hyperostose frontale interne chez l'homme. Guérison des troubles psychiques après une double trépanation frontale. Rev. Neurol. 1947

75 PETIT-DUTAILLIS (D.) MESSIMY (R.) RIBADEAU-DUMAS (C.) TORRE (P.) - Endocrâniose diffuse avec hyperostose frontale interne chez un homme. Troubles psychiques qui s'améliorent après une trépanation mais récidivent après un intervalle de deux ans. Rev. Neurol. 1941

76 PETIT-DUTAILLIS (D.) MESSIMY (R.) RIBADEAU-DUMAS (C.) XAMBEAU (C.) - Endocrâniose diffuse avec hyperostose frontale interne chez l'homme. Guerison des troubles psychiques après une double trépanation frontale. Rev. Neurol. 1942

77 PICAT (R.) - Hyperostose frontale interne avec céphalées et algies faciale. Thèse , Méd. Lille 1957

78 PIE (A.)-Posible influencia de la corteza frontal sobre el sistema endocrino. Estudio del EEG en sel sindrome de la hiperostosis frontal. R. esp. Fisiol. 1953

79 POROT (M. PASCALIS (G.) - Collapsus cérébral, tétanie et hyperostose frontale interne. Rev. Oto-Neuro-Ophtal. 1961

80 RAVAULT (P.) GUINET (P.) - Considérations sur la nosographie du syndrome de Morgagni-Morel. Bull Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris 1948

81 REIDER (N.) - Alzheimer's disease associated with hyperostosis frontalis interna. Bull. Menniger. Clin. 1937

82 RITTER (W.) - Histologische Utersuschung des Hypothalamus bei gewöhnlicher Fettsucht, Morganischen und Gũntherschem Syndrom sowie bei Morbus Cushing. Frankfurt Zt. Path. 1938

83 RIVIERE (J.) GUIBERT (J.) BERNADAC (P.) - L'hyperostose frontale interne et le syndrôme de Morgagni-Morel. J. Méd. Boredeaux 1954

84 ROGER (H.) PELLEGRIN (J.) - Hypertension intra-crânienne d'origine artérielle avec paralysie du VI au cours d'un syndrôme de Morgagni-Morel. Rev. Oto-neuro-ophtal. 1949

85 ROGER (H.) SCHACHTER (M.) - Les perturbations métaboliques au cours de l'hyperostose frontale interne (syndrôme de Morgagni-Morel). J. Méd. Lyon 1943

86 ROGER (H.) SCHACHTER (M.) - La tension artérielle au cours du syndrôme de Morgagni-Morel (Paris Méd. 1950)

87 ROGER (H.) SCHACHTER (M.) BOUDOURESQUES (J.) - Troubles vasculaires médullaires du vieillard(ramollissement ou hématomyélie) et du syndrôme de Morgagni (hyperostose frontale interne, virilisme et obésité). Marseille Méd. 1939

88 ROMIEU (Cl.) MARTIN (G.) PAGES (A.) - Un nouveau cas d'association hyperostose frontale interne - syndrôme polyendocrinien. Montpellier Méd. 1954

89 ROTH (N.) - Syndrome (Morgagni) of internal frontal hyperostosis, 8 cases. Amer J. Psychiat. 1941

90 ROUSSEAU (R.) - L'hyperostose frontale interne. Bull. Soc. Opht. Franç. 1956

91 RUCH (W.A.) - Hyperostosis interna accompanying pregnancy. Memphis Méd. J. 1942

92 RUDALI (G.) JULIARD (Melle L.) - Productions d'hyperostoses fronto-pariétales internes chez les souris à l'aide d'oestradiol. C.R. Acad. Sci. 1962

93 SAMSON (M.) - Le syndrôme d'hyperostose frontale interne. Sem. Hôp. Paris 1947

94 SANTAMARIA (F.) AMALRIC (R.) - A propos d'un syndrôme de Morgagni-Morel typique. J. Radio. Electrol. 1951

95 SCHACHTER (M.) - Hallucinations morphopsiques par spasme vasculaire chez une malade atteinte d'hyperostose frontale interne (syndrôme de Morgagni-Morel). Examen psychologique au test de Rorschach. Schweiz. Arch. Neurol. Psychiat. 1947

96 SCHIFF (P.) TRELLES (J.O.) - Syndrôme de Stewart-Morel (hyperostose frontale interne avec adipose et troubles mentaux) d'origine traumatique. Encéphale 1931

97 SCHIFF (P.) TRELLES (J.O.) - Hyperostose frontale interne (syndrôme de Stewart-Morel) d'origine traumatique. Considérations médico-légales. Ann. Méd. Lég. 1932

98 SCHMIDT (R.) - Uber zwei seltene Druckschädigungen des Sehnerven. Klin Mbl. Augenheilk 1953

99 SCHNEIDER (E.) - Zur Kenntnis der Schädelosteome und der hyperotostis frontalis. Méd. Klin. 1936

100 SCOTTO (J.Cl.) - Contribution à l'étude étiopathogénique et à la nosographie de l'hyperostose frontale interne. Thèse Méd. Alger 1961

101 SICHEL (D.) METZGER (O.) - Syndrôme de Morgagni-Morel. Radio. Electrol. 1949

102 SIGUIER (F.) ALHOMME, BENZECRY - L'intérêt de la simple radioscopie dans le dépistage, chez les obèses, de l'hyperostose frontale interne symétrique. Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris 1950

103 SILINKOVA-MALKOVA (E.) MALEK (J.) - The relation of endocraniosis to utérine myomatosis. Gynnaecologia 1960

104 SIRAUDIN (J.) - Contribution à l'étude du syndrôme de Morgagni-Stewart-Morel. Thèse Méd. Lyon 1950

105 SMITH (S.) HEMPHILL (R.E.) - Hyperostosis frontalis interna. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 1956

106 SNEIDER (D.) BENZECRY (I.) - El sindrome de Morgagni. Dia Méd. 1946

107 SOLOMON (S.) - A critical review of the Morgagni-Stewart-Morel syndrome. N.Y.St. J. Méd. 1954

108 SOMOGYI (J.) BAK (R.) - Uber die neuro-psychiatrischen Bezeihungen der Schadelhyperostose. Dtsch. Z. Nervenheilk 1937

109 SOUTO-MAIOR (M.C.) - Sindrome de Morgagni (hiperostose frontal interna). Arq. Clin. 1947

110 SPIEGL (F.V.) - Hyperostosis frontalis interna bei einem 30 jährigen Manne mit hypophysär-Dienzephaler Dysregulation. Medizinische 1954

111 STARCICH (R.) - Gli sviluppi del problema delle flogosi fronto-basilari iperergiche e delle cosidette endocraniosi-iperostosiche. Gior. Clin. Méd. 1951

112 STERN (R.L.) HOLLANDER (S.) - Hyperostosis frontalis interna, case in male negro. J. Nerv. Ment. Dis. 1953

113 STERTZ (G.) - Hyperostosis frontalis interna bei einem Fall von präseniler Demenz. Arch. Psychiat. 1934

114 STEWART (R.M.) - Localized cranial hyperostosis in the insane. J. Neurol. Psychopath. 1928

115 STEWART (R.M.) - Hyperostosis frontalis interna : its relationship to cerebral atrophy. J. Ment. Sci. 1941

116 SUAREZ (R.M.) - Hyperostosis frontalis interna (Stewart-Morel syndrome) Bol. Assoc. Med. (Puerto-Rico) 1944

117 SUSBIELLE (P.) - Le syndrome de Morgagni-Morel. Thèse Méd. Montpellier 1951

118 SUTTER (J.M.) PELLICIER (Y.) SCOTTO (J.Cl.) - Hyperostose frontale interne et troubles mentaux. Bull. Soc. Psychiat. Marseille et Sud-Est Méditerranéen. 1964

119 TANTURRI (V.) - Contributo allo studio delle manifestazioni auricolari nella endocraniosi frontale interne. Rass. Ital. oto-rhino-laring. 1940

120 TERRANA (V.) - Contibuto clinico-radiologico allo studio delle iperostosi frontale interna. Riv. Oto-neuro-ophtal. 1949

121 THIEBAUT (F.) TAPTAS (J.N.) - Epilepsie associée à une ostéose crânienne diffuse ; exemple d'encéphalopathie réactionnelle. Action de la section bilatérale du grand nerf pétreux superficiel. Rev. Neurol. 1949

122 THIRY (S.G.) ERNOULD (H.J.) GEREBTZOFF (M.A.) DORS (L.) Etude comparative des calcifications intra-cérébrales dans la maladie de Fahr et dans le syndrôme de Morgagni-Morel. Acta Neurol. Psychiat. Bel. 1955

123 TITCHE (L.L.) - Cerebrospinal rhinorrhea ; report of case presenting hyperostosis frontalis interna. Ann. Otol-rhin-laryng. 1941

124 TORRES (J.) - Syndrome de Morgagni. Etude endocrino-psychiatrique. Thèse Méd. Alger 1953

125 TRELLES (J.O.) MENDES (M.) - Sobre cuatro casos de sindrome de Stewart-Morel (hiperostosis frontal interna) Rev. Neuro-psiquiat. 1939

126 URECHIA (C.I.) ASKENAZY (H.) SIMIONESCO (G.) - Syndrôme de Morgani-Morel-Stewart. Enécéphale 1948

127 VALENTINO (V.) - Le iperostosi da meningiomi intra-cranici. Rif. Méd. 1958

128 VAN BOGEART (L.) - Le syndrôme de l'hyperostose frontale interne chez une malade présentant par ailleurs une cécité psychique par hémianopsie double. J. Belg. Neurol. Psychiat. 1930

129 VAN STEENBERGEN VAN DER NORDAA (M.C.) - Zes Gavallen van Hyperostosis frontalis interna. Ned. T. Geneesk 1938

130 VAQUIER (P.) - Contribution à l'étude du syndrome de morgagni (Hypertension frontale interne, obésité, virilisme. Thèse. Méd. Paris 1939

131 VILA (O.) - Contribution al estudio del sindrome Morgagni-Morel. La hyperostosis frontal interna en los diabeticos. Rev. Méd. Rosario 1945

132 VILA (O.) - Xantoma diabetico e hyperostosis frontal asociadas. Rev. Méd. Rosario 1947

133 WARTER (J.) BLOCH (S.) MOISE (R.) - Hyperostose frontale interne et hyperfolliculinie. Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris 1950

134 WARTER (J.) BLOCH (S.) PIVEL - Nouveau cas d'hyperostose frontale interne chez une femme jeune. Hyperfolliculinie Suppression des troubles subjectifs par l'administration de testostérone. Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris 1950

135 WARTER (J.) FITZENKAM (A.) DELVAUX (L.) - Syndrôme de Morgagni chez une femme jeune. Données étiologiques et particularités sémiologiques. Strasbourg méd. 1948

136 WARTER (J.) FITZENKAM (A.) ROUILLARD (J.M.) - Syndrome de Morgagni. Effet de la radiothérapie hypophysaire. Strasbourg méd. 1948

137 WARTER (J.) FITZENKAM (A.) MOISE (R.) - Confrontation radio-anatomique dans le syndrome de Morgagni. Considérations cliniques et pathogéniques. Strasbourg Méd. 1950

138 WARTER (J.) MOISE (R.) - L'hyperostose frontale interne chez l'homme. Le syndrôme de l'hyperostose frontale interne - atrophie testiculaire. Sem. Hôp. Paris 1952

139 WARTER (J.) MOISE (R.) BLOCH (S.) - Hyperostose frontale interne. Essai pathogénique et traitement. Sem. Hôp. Paris 1950

140 WEISSENBACH (R.) - Hyperostose frontale interne et syndrôme de Morgagni-Stewart-Morel. Bull. Méd. 1953

141 WERNER (A.) - Cure chirurgicale des céphalées accompagnant l'hyperostose frontale interne : réflexions pathogéniques à propos du syndrôme de Morgagni-Morel. Praxis 1956

142 WERTHEIMER (P.) MILLERET (P.) - Les hyperostoses primitives du crâne (a propos de 8 observations) Lyon chir. 1952

143 WILLIAMS (C.L.) - Hyperostosis of calvarium ; preliminary report. J. Indiana Méd. Ass. 1941

144 WISSENBERG (P.) - Hyperostosis frontalis interna. Nord. Méd. 1947

145 YOLTON (L.W.) - Ventral symmetrical hyperostosis of the inner table of the calvarium. Arch. Pathol. 1930

146 ZAKHAJM-LINGET (J.) - Un cas de syndrôme de Morgagni-Morel (à sa phase de début). Rev. Neurol. 1947

TABLE DES MATIERES

Introduction 1

Plan de l'étude 3

Historique 5

Développement embryologique et évolution de l'os frontal 12

Anatomie de l'os frontal 16

Vascularisation du frontal et de la dure-mère adjacente 19

Variations de l'os frontal 22

Anatomie pathologique 26

Radiologie 29

Les symptômes associés 31

Etiopathogénie du syndrôme de l'H.F.I. 39

Examen du malade 57

Le diagnostic différentiel des céphalées de l'hyperostose frontale interne 61

Cas cliniques 74

Traitement de l'hyperostose frontale interne . 78

Conclusions 82

Bibliographie

VU
Strasbourg, le 9 mai 1968
Le Président de Thèse
Signé : G. GREINER

VU
Strasbourg, le 9 mai 1968
Le Doyen de la Faculté de Médecine
Signé : J. CLAVERT